

UNIVERSITÉ DE GENÈVE — FACULTÉ DE MÉDECINE
CLINIQUE PSYCHIATRIQUE — PROFESSEUR D^r CH. LADAME

Lane Medical Library

L'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE

SYNDROME DE L'HYPEROSTOSE
FRONTALE INTERNE
AVEC
ADIPOSE ET TROUBLES CÉRÉBRAUX

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Ferdinand MOREL

(de Genève)

NEW YORK
OF MEDICINE
MAR - 5 1931
LIBRARY

GENÈVE
IMPRIMERIE CHAPALAY & MOTTIER

1929

Thèse N° 1311

L'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE

SYNDROME DE L'HYPEROSTOSE
FRONTALE INTERNE
AVEC
ADIPOSE ET TROUBLES CÉRÉBRAUX

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Ferdinand MOREL
(de Genève)

GENÈVE
IMPRIMERIE CHAPALAY & MOTTIER

1929

*La Faculté de Médecine, sur le préavis favorable
de M. le Prof. Ch. Ladame, autorise l'impression
de la présente thèse, sans prétendre par là émettre
d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.*

Genève, le 8 Octobre 1929.

LE DOYEN :

Dr M. ROCH.

L'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE

SYNDROME DE L'HYPEROSTOSE
FRONTALE INTERNE

AVEC

ADIPOSE ET TROUBLES CÉRÉBRAUX

Avec 6 planches hors-texte



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION

L'ensemble symptomatique que nous décrivons repose sur 15 cas anatomo-cliniques de l'Asile-Clinique Psychiatrique de Bel-Air à Genève, et sur un 16^{me} cas diagnostiqué, confirmé radiologiquement, et actuellement en traitement dans le même asile.¹

Nous avons complété notre série par quelques données éparses dans la littérature.

Le syndrome anatomo-clinique présenté par nos malades est le suivant :

1. Hyperostose symétrique interne limitée aux os frontaux, sans modifications de la table externe du crâne, ni de la base, ni du squelette en général.
2. Adipose symétrique, rhizomélique et médiane du corps.
3. Troubles cérébraux particuliers.

D'autres symptômes apparaissent d'une façon à peu près constante. Nous aurons l'occasion de les énumérer en reprenant plus en détail la description des trois symptômes cardinaux que nous venons de mentionner.

D'une façon générale on peut dire que ce syndrome apparaît surtout dans la vieillesse. A de très rares exceptions près, il n'est présenté que par des femmes.

¹ Nous sommes heureux d'exprimer ici au Professeur Charles LADAME toute notre gratitude. C'est dans son service et au laboratoire de la clinique que nous avons pu faire toutes nos observations et toutes nos recherches anatomiques. En toutes circonstances nous avons bénéficié des facilités nécessaires à la poursuite et à l'achèvement de ce travail.

CHAPITRE I.

Historique

A défaut de description clinique du syndrome dans son ensemble, nous avons pu recueillir chez quelques auteurs la description ou du moins la mention du symptôme crânien, c'est-à-dire de l'hyperostose frontale interne symétrique.

Les *Traités d'Anatomie Pathologique* que nous avons pu consulter sont muets sur ce chapitre. Les anciens auteurs restent vagues dans leurs mentions des épaissements du crâne chez les aliénés.

Morgagni¹ rencontra au cours de ses autopsies des hyperostoses frontales internes. Du moins raconte-t-il l'autopsie qu'un jour, avec la collaboration de Santorini, il fit d'une femme de 75 ans, ayant l'extérieur d'un homme et étant très grasse (*virili aspectu et valde obesa*) tandis qu'elle avait été maigre jusqu'à sa 45^{me} année. Elle était devenue valétudinaire et était morte subitement. Les deux anatomistes notèrent que la membrane adipeuse, qui était épaisse ailleurs, l'était considérablement au pubis (*crassissima ad pubis*) : elle dépassait 4 travers de doigt. Grande quantité de graisse dans le médiastin, autour du cœur, dans la cavité abdominale ; l'épiploon est également très gras. « Nous trouvâmes la dure-mère plus adhérente qu'à l'ordinaire, au point qu'elle ne put être arrachée sans déchirure ». L'artère basilaire un peu dure, de même que les autres artères cérébrales. Le crâne est assez épais. L'os frontal, à sa face concave, offrait des bosses très rapprochées (*os frontis prominebat in confertissima*

¹ MORGAGNI. De Sedibus et Causis Morborum. Lib. II. Epist. XXVII. Padoue, 1765.

tubera) que Morgagni compare aux bosselures de la base, bien que ces dernières soient plus petites et plus séparées. » « Elles semblaient avoir été formées par une nouvelle addition de la substance osseuse, et par une sorte d'effusion du suc osseux (effusione quadam ossei succi). La surface de chacune d'elles était brillante et polie. Cependant il n'était pas possible que toutes ensemble, formant une si grande inégalité et une telle proéminence, ne compriment pas considérablement le cerveau, sur lequel du reste il ne paraissait aucune lésion partout où il répondait à ces bosses. La dure-mère ne présentait aucune lésion là où elle couvrait ces bosses ».

Legouest et Servier¹ ont retrouvé cette forme d'hyperostose sur le crâne de la femme Fischer (Musée d'Anthropologie) ainsi que sur les crânes 437 A, 437 B et 438 du Musée Dupuytren.²

Virchow de son côté l'a décrite : « Le caractère particulier de cette lésion, c'est l'irrégularité du dépôt qui, en certains endroits, manque tout à fait, et en d'autres a été interrompu par des excavations et des trous infundibuliformes.¹ » Et cet auteur rapproche cette lésion crânienne du malun senile des articulations. « De même, dit-il, que nous trouvons dans cette dernière affection l'atrophie des cartilages à côté de la prolifération, la dénudation et la disparition des têtes articulaires à côté de la formation d'ostéophytes et de tissu vilieux, de même nous trouvons dans les crânes, à côté de l'atrophie externe, la néoplasie interne, la première atteignant surtout le pariétal, la seconde le frontal. Pour ma part je suis tenté de voir dans ces productions de véritables ostéophytes formés

¹ D'après LEGOUEST et SERVIER, Art. Crâne dans Dictionnaire encycl. des Sc. méd. Dechambre, 1879.

² La pièce 372 du Musée Dupuytren présente également l'hyperostose frontale interne. Elle est reproduite dans la *Presse Médicale* du 26 juin 1926 par MM. LÉRI et COTTENOT comme une volumineuse hyperostose « feuilletée » bilatérale sur la face interne du frontal. Elle illustre parfaitement l'espèce d'hyperostose dont nous nous occupons.

aux dépens de la lame externe de la dure-mère. L'ossification de cette membrane avec les progrès de l'âge est la règle chez certains animaux: quoi d'étonnant qu'elle puisse parfois se produire chez l'homme, exceptionnellement, comme celle de plusieurs autres organes fibreux ? »

G. M. Humphry¹ en 1890 dans son article *Senile Hypertrophy and Senile Atrophy of the Skull* mentionne l'hypertrophie frontale. Il en donne une brève description, faite presque uniquement d'après des pièces de musée, en particulier du Cambridge Pathological Museum. •

« L'épaississement des parois crâniennes chez les personnes âgées a lieu principalement sinon exclusivement à l'intérieur, et il débute et reste en général localisé au-dessous des dômes de l'os frontal, des deux côtés de la ligne médiane, au-dessus de cette partie du cerveau où l'atrophie se marque en premier lieu, c'est-à-dire les lobes frontaux. L'épaississement altère les contours intérieurs de ces dômes, les aplatissant ou même les faisant faire saillie à l'intérieur. »

« C'est l'augmentation de volume aux dépens de la cavité crânienne qui distingue l'épaississement du crâne des personnes âgées ou des autres cas d'atrophie cérébrale, de l'épaississement qui se produit dans l'ostéite déformante et dans d'autres affections inflammatoires légères où l'augmentation de volume se fait par l'extérieur. »

« Un des spécimens du Musée de Cambridge, une calotte que j'ai enlevée à une femme âgée de 73 ans, morte d'apoplexie, est très épais, un demi pouce dans la région frontale, dense et lourd. L'épaississement est dû évidemment à de la formation osseuse à la face interne, spécialement dans la région frontale, qui est remarquablement bosselée, noueuse et rocailleuse. Les pariétaux, qui présentent une dépression au siège habituel, ont par ailleurs une épaisseur normale et une densité un peu augmentée. »

¹ Med. Chirurg. Transactions. London, 1890.

« Sur un autre spécimen, provenant d'une femme âgée de 90 ans, où les dépressions pariétales sont également très marquées, l'os frontal est plus dense que normalement; il est épaissi et porte à sa face interne des nœuds ou des tubercules durs. Les dépressions pariétales sont libres de ce dépôt osseux qui les avoisine. »

Ainsi donc, sans aucun doute, Humphry a vu des crânes présentant une hyperostose frontale interne symétrique. Il les a nettement distingués de l'ostéite déformante. Les deux cas qu'il mentionne explicitement sont des femmes âgées. Il constate des phénomènes atrophiques sur le reste du squelette, mais rien de plus. Il se borne à expliquer l'hyperostose par la sénilité et « le manque de force nutritive » (*failure of nutritive force*).

En 1898 C. F. Beadles¹ fit paraître un article sur le crâne des aliénés. Son étude est basée sur 234 autopsies d'aliénés pratiquées par lui-même (144 hommes et 90 femmes). Il retient trois cas dont la description correspond à celle de l'hyperostose frontale interne. Il s'agit de trois femmes de 55, 61 et 77 ans :

1. Femme morte à 55 ans. Etat maniaque depuis neuf mois. Aurait été buveuse. Calotte épaissie, face interne de l'os frontal très irrégulière par suite d'excroissances osseuses récentes. Artères athéromateuses.

2. Femme morte à 61 ans après 15 ans de « manie récurrente ». Morte un mois après une crise épileptiforme, qui laissa son bras droit paralysé. Un dépôt osseux existait sur la portion interne de l'os frontal. Hémisphère gauche atrophique. Toute la portion centrale de l'hémisphère droit remplie d'une masse d'aspect grumeleuse. Artères fortement athéromateuses.

3. Femme de 77 ans morte d'un érysipèle de la face ; aliénation mentale de 32 ans. Aurait été très corpulente.

¹ C. F. BEADLES. The Cranium of the insane : osteitis deformans and acromegaly. *The Edinburgh medical Journal*, 1898.

Calotte très épaisse et sur la face interne du frontal des dépôts osseux irrégulièrement proéminents. Artères athéromateuses.

En plus de ces trois cas d'hyperostose frontale interne, Beadles relate l'histoire d'une femme acromégalique, présentant également de l'hyperostose frontale :

Femme morte à 40 ans. Processus zygomatiques et arcades sourcilières proéminents. Oreilles et mâchoires immenses. Mains grandes en bêche; pieds énormes, ceux-ci ayant augmenté notablement 16 ans avant la mort. Céphalées. Hallucinations visuelles et auditives. Somnole beaucoup. Obésité (squelette énorme). Corps pituitaire transformé en grosse tumeur kystique qui déplaçait les formations de la base du cerveau, avec agrandissement de la selle turcique, qui atteint la taille d'un œuf de poule. A la face interne de l'os frontal nombreuses petites excroissances d'os dense, de la nature des exostoses. Distension énorme des sinus frontaux; dans l'os frontal la table externe est séparée de la table interne par une distance de 2,5 cm. En haut les sinus se rapprochent de 3,7 cm. de la suture coronale.

Beadles ne pousse pas plus loin l'étude de l'hyperostose frontale, dont il ne semble pas avoir reconnu les caractères essentiels de localisation et de structure. Son but semble avoir été de rechercher dans quelle forme clinique psychiatrique l'hyperostose crânienne est la plus fréquente. Aucun résultat net ne se dégage de son étude.

En 1904 Strœbe¹ donne une description et surtout une explication de l'hyperostose frontale. Sa façon de voir représente du reste exactement la conception régnante et classique depuis longtemps : « Les diminutions du contenu crânien, à la suite d'arrêt total ou partiel du développement

¹ Dans FLATAU, JAKOBSON, MINOR, Handbuch der pathologischen Anatomie des Zentralnervensystems. Berlin, 1904, p. 314 et 315 (cité d'après Dietz, loc. cit.).

cérébral ou à la suite d'affaissements ou de processus atrophiques du cerveau, peuvent entraîner une diminution de la capacité de la cavité crânienne. Mais si lors de la diminution de volume du cerveau une hydropisie ex vacuo se produit et remplit l'espace vide, dans ce cas la diminution de la capacité de la cavité crânienne peut ne pas avoir lieu. Dans bien des cas cette diminution est produite par la table interne de la calotte, qui avance au-dessus des sinus vers l'intérieur de la cavité. Il arrive aussi que la partie verticale de l'os frontal devienne, à partir des bords susorbitaires en haut et de côté, pneumatisée sur une grande étendue. Dans de pareils cas, la table interne qui bombe dans l'intérieur de la cavité crânienne reproduit l'empreinte nette et profonde de la surface cérébrale sousjacente ; aux circonvolutions correspondent des enfoncements, tandis que dans les sillons s'enfoncent des lames osseuses aiguës et pointues. C'est ainsi que par cette hypertrophie concentrique accommodative de l'os on voit se produire à la face interne du crâne une image semblable à celle de l'atrophie excentrique à la suite de pression intracrânienne. »

Ströbe, sans aucun doute, dans ces dernières lignes, fait allusion à l'hyperostose frontale interne.

La réaction contre cette interprétation se dessine déjà dans les travaux de Reichard¹ : « Existe-t-il dans la paralysie progressive — où l'atrophie cérébrale est si fréquente — une soi-disant hyperostose secondaire, accommodative, concentrique, comme conséquence de l'atrophie cérébrale primaire ? A cette question, à laquelle on répond en général affirmativement, il faut répondre négativement. »

Cet auteur, dans des recherches assez précises, sur lesquelles nous n'avons pas à nous étendre ici, chercha entre autres à fixer de combien les os du crâne devraient s'épaissir pour suppléer, par exemple, à une perte de 200 centimètres cubes de substance cérébrale. Il trouva que la diminution de capacité est progressive et non exactement

¹ REICHARD. Ueber Knochenveränderungen bei progressiver Paralyse. *Zentralblatt für Nervenheilkunde und Psychiatrie*, 1906.

proportionnelle à l'épaississement de la calotte. Les calottes coupées dans le plan de Rieger renferment environ 1200 centimètres cubes, et la base 300, ce qui représente un total de 1500 centimètres cubes. (Ce chiffre correspond exactement à celui qu'indiquait déjà Broca.)

A la suite de Reichard, et en partie inspirées par lui, plusieurs thèses¹ virent le jour en 1908 et 1909 à la clinique psychiatrique de Würzburg. A vrai dire l'hyperostose frontale interne n'est jamais mentionnée de façon très explicite, bien que l'attention fut portée précisément sur les épaississements de toutes sortes de la calotte. Dans un seul cas il pourrait s'agir du phénomène dont nous nous occupons : dans la catégorie des démences séniles il est fait mention d'une femme de 81 ans dont les os frontaux sont « auffallend dick ». Dans deux ou trois autres cas il est simplement dit : Os frontaux plus épais que les autres.

Schlesinger², par contre, dans sa grande monographie des maladies de la vieillesse, au chapitre des altérations osseuses, mentionne très brièvement, mais avec plus de netteté, l'hyperostose frontale : « La tabula vitrea est souvent rugueuse, en particulier dans la région de l'os frontal qui présente souvent des proéminences considérables, dures. Ce sont principalement des formations cannelées ou lamellées, parfois verruqueuses.

« Il arrive qu'un os néoformé s'étend par dessus les sillons vasculaires, de sorte que l'artère méningée parcourt un tunnel osseux.

¹ MEYER, H. Zur Frage der sekundären konzentrischen Hyperostose der Schädelknochen bei Volumenabnahme des Hirns. 1908.

SÜSSE. Zur Frage der konzentrischen Hyperostose der Schädeldachknochen 1908.

DIETZ. Weitere Beiträge zur Frage der sekundären konzentrischen Hyperostose am Schädel. 1908.

SIPPEL. Zur Aetiologie des Exostosen und Osteome am Schädel. 1909.

² SCHLESINGER, H. Die Krankheiten des höheren Lebensalters, 1914. *Nothnagel's spezielle Pathologie und Therapie*. Suppl. Vol. VIII et IX.

« La dure-mère est en général épaissie. Elle est intimément soudée au crâne sans signe aucun de processus inflammatoire. »

Cette description de Schlesinger s'applique sans aucun doute à l'hyperostose frontale interne que nous étudions.

Deux auteurs, les docteurs Naito et Schüller¹, d'un point de vue purement morphologique et plus spécialement radiologique, mentionnent l'hyperostose frontale interne, en énumérant un certain nombre de cas et reproduisent l'aspect radiologique de quelques calottes.

La description qu'ils en donnent montre qu'ils parlent exactement du même phénomène que nous : « L'hyperostose sénile consiste dans des formations osseuses de surface à l'intérieur des deux os frontaux. Les parties médianes de l'os frontal restent toujours libres, de sorte qu'il subsiste entre les deux massifs symétriques un sillon profond et étroit. Les exostoses ont une surface grossièrement bosselée et une structure dense. Leur épaisseur peut atteindre plusieurs centimètres. Elles ne dépassent pas en général les limites de l'os frontal et en particulier sa partie verticale. Ce n'est que rarement que la prolifération s'étend à la partie horizontale ou à la partie du pariétal avoisinant immédiatement le frontal. Occasionnellement elle s'accompagne d'une ossification de la partie antérieure de la faux du cerveau ». Et ces auteurs ajoutent : « Cette forme d'énostose frontale symétrique bilatérale est peu connue quoique pas rare du tout. Elle peut apparaître déjà dans la quarantaine ou la cinquantaine ».

En fait ces auteurs ont à leur disposition 3 cas, ou plus exactement 3 calottes. Toutes 3 appartiennent à des femmes. Voici du reste tout ce qu'ils ont à nous en apprendre :

Cas I. Femme de 44 ans. Depuis deux ans céphalées intenses, devenues continuelles ces derniers temps. Voûte

¹ NAITO, I. et SCHÜLLER. Ueber die Hyperostosen des Schädels. *Wien. kl. Wochenschr.* 1923. XXXVI.

cranienne de type brachycéphale ; épaisseur moyenne 8 mm. Dans le territoire de l'os frontal, aux rayons, plusieurs énostoses à bosselures mousses. Entre elles de profondes fosses, qui doivent correspondre à de grosses granulations de Pacchioni.

Cas II. Femme de 66 ans (a été internée dans un asile d'aliénés à Vienne). A l'autopsie : Obésité extraordinaire (ausserordentliche Fettleibigkeit). Atrophie cérébrale, en particulier des lobes frontaux.

Importantes proliférations osseuses dépassant de 2-3 cm. le niveau de la lame interne des deux os frontaux ; entre ceux-ci une profonde gouttière. L'épaississement s'étend encore sur la partie la plus antérieure des pariétaux, qui sont dans cette région recouverts de petites nouures. La calotte est d'épaisseur normale au niveau du trajet des sinus sphéno-pariétaux. Une mince couche recouvre les toits orbitaires, et enfin on note quelques formations dans la fosse cérébrale moyenne, en particulier à gauche. Epaisseur du crâne par ailleurs 7 mm.

Cas III. Calotte d'une femme de 76 ans. Voûte cranienne allongée. 7 mm. d'épaisseur. Dans le territoire de l'os frontal épaississement qui atteint 15 mm. avec formation de bourrelets sur la face interne et ossification de la portion frontale de la faux du cerveau de 6 mm. d'épaisseur et 5 cm. sur le plan sagittal.

En 1924 le docteur Inasaburo Naito reprit cette question dans sa monographie des Hyperostoses du crâne au point de vue radiologique¹. Nous y trouvons 9 nouveaux cas d'hyperostose frontale interne symétrique. Il s'agit de 8 femmes âgées, la plus jeune ayant 53 ans, et d'un homme de 50 ans mort dans un asile d'aliénés. Trois seulement ont été radiographiées avant leur mort et — ceci nous paraît de la plus haute importance — toutes trois ont été radiographiées parce qu'elles présentaient des signes

¹ Dr I. NAITO. Die Hyperostosen des Schädels. Vienne et Leipzig, 1924.

d'acromégalie ou des symptômes de tumeur de l'hypophyse. Chez toutes les autres l'hyperostose frontale interne n'a été découverte qu'à l'autopsie. Voici du reste les renseignements que nous trouvons dans l'étude de M. Naito :

Cas I. Femme de 53 ans. L'épaisseur moyenne du crâne est de 3 mm. L'hyperostose frontale interne est considérable ; elle est parfaitement symétrique ; elle s'arrête au sillon du sinus sphéno-pariétal. Le long du sinus longitudinal supérieur les frontaux et les pariétaux sont particulièrement minces.

Cas II. Femme de 62 ans. (Pas d'autres renseignements).

Cas III. Calotte crânienne d'une aliénée. La radiographie de cette calotte absolument typique de l'hyperostose frontale interne qui atteint jusqu'à 2 cm. d'épaisseur. Aucun renseignement clinique.

Cas IV. Homme de 50 ans mort dans un asile d'aliénés. La calotte est lourde et compacte, de 8 mm. d'épaisseur. Sur la face interne des deux frontaux élévations bosselées qui proéminent de 1 cm. sur la lame interne. Les sutures ne sont plus visibles.

Cas V. Femme de 75 ans. Le cliché radiologique montre une hyperostose frontale interne absolument typique. Pas de renseignements cliniques.

Cas VI. Femme de 70 ans. Idem.

Cas VII. Femme de 82 ans avec tumeur de l'hypophyse (acromégalie) et hyperostose frontale interne. Epaisseur moyenne du crâne 6 mm. Epaisseur des frontaux jusqu'à 14 mm. La surface de l'hyperostose est bosselée, la lame externe et le diploë semblent d'épaisseur normale. La selle turcique est considérablement élargie. Le diagnostic de tumeur de l'hypophyse s'est vérifié à l'opération. Les modifications acromégaliennes ne sont guère visibles à la radiographie de la tête.

Cas VIII. Femme de 59 ans avec troubles visuels. Cliniquement : Soupçons de tumeur de l'hypophyse. L'image

radiologique de la tête montre un épaississement moyen de la calotte allant jusqu'à 10 mm. Dans le territoire des os frontaux des énostoses à surface lisse dépassant le niveau de la lame interne de 8 mm. Le réseau des veines diploïques richement développé. Base du crâne fine. Selle turcique normale.

Cas IX. Femme de 57 ans à aspect acromégalique. A la radiographie selle turcique élargie comme dans les tumeurs intrasellaires. Hyperostose frontale interne. Par ailleurs la calotte du crâne n'est que modérément épaissie.

Enfin Casati¹ en 1926 mentionne également l'hyperostose frontale interne du point de vue purement radiologique et iconographique. Il en donne une description en se servant de 5 cas dont une femme de 60, une autre de 70 et une troisième de 75 ans. Sa description est en tous points superposable à la nôtre. Nous en retenons une ou deux constatations intéressantes : « Dans les territoires où a lieu l'hyperostose, le diploë a un aspect finement spongieux. A la surface de l'hyperostose les cannelures proéminentes et les sillons correspondent aux fibres et aux vaisseaux de la dure-mère. Dans les parties non épaissies de la calotte la surface interne est lisse. »

Bonnamour et Jamin publient en 1926 sous le titre : « Maladie osseuse de Paget au niveau du crâne », une observation anatomo-clinique² que nous considérons comme un cas absolument typique de l'hyperostose frontale interne.

¹ CASATI, A. Die senilen Schädelveränderungen im Röntgenbild. *Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen*. Hambourg, 1926. XXXIV, p. 335-342.

² BONNAMOUR et JAMIN. Maladie osseuse de Paget au niveau du crâne avec lipomatose énorme des membres inférieurs chez une femme ayant une tuberculose du poumon droit terminale. *Lyon médical*, 1926, CXXXVIII, p. 535.

Une fille morte de tuberculose. Bonne santé habituelle.

A l'entrée, malade impotente par suite d'une adiposité considérable, symétrique, des membres inférieurs portant sur la racine des membres surtout. Début d'infiltration adipeuse de la racine des membres supérieurs, vaste tablier épiploïque retombant sur la région pubienne.

Pas de troubles thyroïdiens.

La malade vient pour tuberculose cavitaire du sommet droit, signes d'infiltration de tout le reste du poumon ; signes de sclérose du sommet gauche avec infiltration de la partie moyenne. Expectoration purulente : B. K.

Au cœur : souffle systolique de la pointe.

La malade meurt quelques jours après son entrée dans le service après avoir présenté quelques crises convulsives du côté droit.

Autopsie : Caverne du sommet droit ; infiltration broncho-pneumonique des deux poumons.

Aorte dilatée, tapissée de plaques ulcéreuses, végétantes, recouvertes d'une bouillie rosée. Plaques semblables, non calcifiées, jusqu'aux sigmoïdes qui sont indemnes.

Au cœur : dilatation des cavités droites sans lésions valvulaires. Quelques plaques molles sur la mitrale.

Épaississement considérable de la paroi crânienne (13 mm.). Au niveau de la région frontale symétriquement, à la face interne, une série d'exostoses confluentes, adhérentes aux méninges. Exostose de la région pariétale droite. Pas de déformation de la base.

Selle turcique normale, de même que l'hypophyse.

Au cerveau, œdème de la convexité sans lésions macroscopiques.

Gros athérome de toutes les artères cérébrales et du polygone de Willis.

Surcharge graisseuse au niveau de l'abdomen (7 cm.), au niveau des cuisses (5 ½ cm.) sans œdème. Un examen rapide montre un léger épaississement concentrique des os des membres.

Lors de la présentation de ce cas, M. Bonnamour ajoutait : « Il s'agit de curieuses lésions osseuses localisées au

crâne et que je rapporte à la maladie de Paget localisée, car c'est à cela que ressemble le plus la pièce. Une autopsie minutieuse n'a pas permis de trouver de lésions des glandes à sécrétion interne ou de lésions organiques permettant de préciser l'étiologie de cette affection chez notre malade. »

M. J. Picard, sous le titre : « Epaissement pagétique du crâne avec syndrome démentiel¹, donne une observation anatomo-clinique que nous croyons pouvoir faire rentrer dans le cadre de notre syndrome. Nous reproduisons cette observation extrêmement intéressante :

Cliniquement : Femme de 72 ans. Démence sénile. Aphasie sensorielle, paraphasie. Agitation nocturne. Démence organique. Ictus répétés. Agitation extrême sans fièvre. Marche difficilement. Gâteuse. Se cachectise.

Autopsie : Crâne, dimensions normales. Disparition des sutures. Sur la coupe des os : aspect hypertrophique avec disparition des tables interne et externe unies et confondues par un tissu osseux dense à trabécules élargies. Epaisseur : région frontale jusqu'à 3 1/2 cm. Pariétal gauche et occipital 2 cm. Pariétal droit 1 cm.

La face interne de la voûte présente une surface creusée de sillons vasculaires, véritables gouttières osseuses. De chaque côté de la région frontale une saillie osseuse, à surface irrégulière offrant l'aspect de circonvolutions, vient comprimer et aplanir chacun des lobes frontaux correspondants qui se moulent sur sa surface.

La base du crâne est normale, sans modification du trou occipital.

Atrophie globale des lobes frontaux qui sont pâles, avec absence apparente de vaisseaux. Cerveau 825 gr. Ramollissement ocreux du lobe temporal gauche étendu à toute sa corticalité.

¹ *Bull. Soc. clin. de médecine mentale*, nov.-déc. 1926.

Athérome de la sylvienne, de la crosse de l'aorte. Cœur 525 gr. Néphrite atrophique, petits kystes.

Histologiquement : Absence de phénomène inflammatoires méningés. Léger épaissement de la pie-mère. Dans l'os frontal : Canaux de Havers apparaissent élargis. Ilots étoilés de la moëlle scléreuse. Dans l'écorce cérébrale cytoarchitectonie bien conservée ; satellitose ; atrophie des corps cellulaires. Surcharge pigmentaire et graisseuse. Pas de plaques séniles au Bielschowsky.

R. M. Stewart, Localised cranial hyperostosis in the insane, 1928¹, publie la description anatomo-clinique détaillée de trois cas personnels, qu'il eut l'occasion d'examiner au cours de ces 15 dernières années. A ces trois cas, il en ajoute deux, découverts dans des collections et dont il put retrouver quelques renseignements. Ces cas sont extrêmement démonstratifs, et Stewart ne manqua pas d'être frappé de l'association de l'obésité et de l'hyperostose crânienne localisée, association qui lui paraît trop fréquente pour être simplement accidentelle.

Cas I.

J. F. Femme, admise à l'âge de 48 ans dans un asile pour mélancolie. Première crise à 21 ans. Aucun signe physique important lors de l'admission. Idée délirante de persécution. Elle devint très rapidement apathique, avec diminution considérable de la mémoire. Après deux ans on note qu'elle est très lente dans ses mouvements, et qu'elle a énormément gagné en poids. A 60 ans on fait d'elle le status suivant : Femme extrêmement grasse (115 kg. environ). La distribution de la graisse est générale, mais le panicule est particulièrement abondant sur l'abdomen, avec tendance à la lobulation sur les cuisses.

¹ *The Journal of Neurology and Psychopathology*. Londres, avril 1928.

Infiltration graisseuse de la face, qui rétrécit l'ouverture palpébrale ; pas de godet à la pression. La peau est pâle. Les cheveux sont rares, durs et secs. Sur la lèvre supérieure et le menton de nombreux poils épais ; poils pubiens normaux dans leur distribution. Pas de modification du squelette. L'appétit n'est pas excessif. Pouls à 90, tension basse. Sang et poumons, rien de particulier. Urines : densité : 1010, pâles, sans substances anormales. Polyurie marquée. Réactions pupillaires normales. Inerte et somnolente ; on peut l'occuper à des raccommodages. Durant les derniers mois de la malade, polyurie marquée, sans albumine ni sucre ; l'incontinence ne permet pas une estimation exacte. Exitus à 62 ans de bronchite aiguë.

Autopsie : La paroi abdominale présente une épaisseur de plusieurs pouces de graisse. La table interne de la calotte est recouverte de grosses protubérances osseuses, irrégulières, nombreuses surtout sur le frontal. La dure-mère, qui est visiblement épaissie, est adhérente à la face interne du crâne. Une large plaque d'ossification dans l'extrémité antérieure de la faux du cerveau. Poids du cerveau 1150 gr. Le corps pituitaire est anormalement ferme et manifestement augmenté de volume. Infiltration graisseuse du cœur. Ovaires ratatinés et fibreux.

Examen microscopique de l'hypophyse : Lobe antérieur : Sclérose marquée, déficience des éléments chromophiles ; les cellules sont étouffées par le tissu connectif. Tissu lymphoïde dans la partie intermédiaire. Rien d'anormal dans le lobe nerveux, sauf un certain degré d'envahissement par les cellules de la partie moyenne.

Cas II.

A. B. Femme de 47 ans lors de son admission à l'hôpital pour « démence avec lésions en foyer » ayant débuté il y a 6 ans. Elle est très grasse, et pèse 96 kg. Désorientée en temps et lieu. Incapable de s'occuper. A 57 ans le poids varie entre 76 et 95 kg. Morte à 63 ans.

Autopsie : Femme adipeuse, avec une forte moustache et

de nombreux poils épais au menton. La graisse est surtout localisée à la partie inférieure de l'abdomen et aux cuisses. Aucune déformation des membres. La calotte cranienne est plus épaisse que normalement, et cet épaississement est surtout marqué dans la région frontale ; il est dû apparemment à la prolifération de tissu spongieux. Sur une zone assez limitée de l'os frontal, des masses irrégulières d'os dense. La selle turcique très élargie, principalement aux dépens de l'apophyse clinode postérieure. L'hypophyse est augmentée et étroitement serrée dans sa fosse (0.875 gr.). Diminution considérable de la substance cérébrale, surtout dans la région frontale et pariétale. Athéromatose légère des artères de la base. Dégénération graisseuse du cœur. La paroi abdominale est lourdement chargée de graisse. Cause de la mort : Péritonite généralisée à la suite de cholécystite.

Examen microscopique de l'hypophyse : Au pôle postérieur, cellules épithéliales ressemblant à celles de la pars intermedia. Le lobe antérieur paraît considérablement élargi, avec augmentation du tissu connectif entre les cellules, lesquelles sont réduites en nombre, et ne sont plus groupées en masses compactes. Cellules oxyphiles passablement nombreuses. Dans la partie intermédiaire, le tissu conjonctif est moins considérable. Le lobe postérieur légèrement augmenté ; la névroglie plus fibreuse que normalement. Des masses de substance colloïde dans les espaces.

Cas III.

C. K. Veuve. Entre à l'asile à l'âge de 62 ans avec le diagnostic de mélancolie récurrente. Quatre ans plus tard, puérile et incapable de fixer les faits récents. Elle devient incohérente. A 72 ans, elle marche avec difficulté, et n'exécute pas les ordres. Légère parésie du bras et de la jambe gauches. Urémie et mort à 73 ans.

Autopsie. Femme très adipeuse. Pilosité considérable de la lèvre supérieure et du menton. La texture de la peau est fine. La calotte cranienne est dense et épaissie ; sur la

table interne de l'os frontal des masses nodulaires, denses, d'os. Le cerveau pèse 1160 gr. Légère atrophie des circonvolutions frontales. Cœur et foie très gras. L'hypophyse semble légèrement augmentée ; elle pèse 0,56 gr.

Examen microscopique. L'aspect microscopique ressemble étroitement à celui des deux cas précédents. L'augmentation affectait surtout le lobe antérieur ; ses cellules étaient atrophiées et entourées de nombreux cordons de tissu conjonctif. Dans les parties intermédiaires et nerveuse rien de particulier.

Cas IV.

F. S. Homme. Est admis à l'asile à l'âge de 19 ans pour démence épileptique. En moyenne deux crises par semaine de jour seulement. Meurt à 46 ans en état épileptique.

La calotte est extrêmement épaisse et dense, montrant de larges dépôts de tissu osseux distribués irrégulièrement sur la table interne de l'os frontal.

Cas V.

D. P. Entre à l'asile à l'âge de 51 ans pour mélancolie. Tentative de suicide. A 58 ans il est décrit comme étant devenu très obèse ; il se plaint beaucoup de céphalées frontales, il continue à engraisser. Bronchite capillaire et mort à 60 ans.

Autopsie. Obésité. Cœur chargé de graisse. Aorte ascendante athéromateuse. Foie gras. Légère dilatation des ventricules cérébraux. Le corps pituitaire n'a pas été examiné. La calotte est extrêmement dense et épaisse, avec des masses nodulaires, irrégulières, sur la face interne de l'os frontal.

En 1928 paraît une monographie de David M. Greig sur les Ostéophytes intracraniens. L'étude de ces forma-

¹ D. M. GREIG. On Intracranial Osteophytes. *Edinburgh Medical Journal*. Londres, avril et Mai 1928.

tions est faite d'après la collection du Royal College of Surgeons'Museum d'Edinburgh. Elle comporte 188 crânes d'adultes, dont sont connus : le sexe, l'âge et quelques indications anamnestiques.

Greig isole très nettement de toute autre espèce d'épaississement du crâne, la forme d'hyperostose que nous étudions ici. Il l'appelle *osteophytes intracraniens* ou « *Ostéophytes nodulaires* », et en donne une description très précise, et qui ne laisse aucun doute à qui connaît pour l'avoir vue une fois seulement, cette forme d'hyperostose frontale interne disposée symétriquement et s'étendant en éventail de chaque côté du sinus longitudinal, et dont la localisation est étonnamment constante (surprisingly constant). La partie orbitaire du frontal échappe entièrement à l'hyperostose, laquelle commence au-dessus du niveau du trou borgne, en général à mi-chemin entre celui-ci et la suture coronale. Si le début est unilatéral, l'autre côté de l'os frontal ne tarde pas à s'hyperostoser également.

La dure-mère est adhérente à la zone hyperostosée. Elle n'a pas l'air épaissie ; elle ne porte aucun signe d'inflammation et paraît parfaitement normale. Il ne semble pas y avoir de vascularisation de la dure-mère.

L'hyperostose est nettement circonscrite. En arrière elle s'arrête d'une façon abrupte.

De ses 32 crânes présentant à des degrés divers des ostéophytes nodulaires, 4 appartiennent à des hommes, 28 à des femmes, dont la plus jeune âgée de 35 ans, et dont l'âge moyen de la mort est de 70 ans.

Pas de signes extérieurs sur le crâne.

La capacité crânienne moyenne des 4 hommes était de 1625 cmc. Celle des femmes varie de 1500 à 1080, avec une moyenne de 1347 cmc.

Greig note que dans 12 cas le côté gauche est un peu plus hyperostosé que le droit, ou du moins que les sillons vasculaires semblent plus profondément situés, contre deux cas où c'est l'inverse qui a lieu.

Les détails anatomo-cliniques de ces différents cas font

à peu près complètement défaut. Dans trois cas, pourtant, l'obésité se trouve mentionnée :

N° 8. Primipare de 56 ans extraordinairement grasse (unusually fat), morte d'une hernie ombilicale étranglée.

N° 16. ?-pare de 49 ans très obèse, morte de bronchite.

N° 22. Nullipare de 80 ans. Obèse depuis peu.

Un cas enfin présentait de l'acromégalie :

N° 18. Nullipare de 48 ans. Acromégalique depuis l'âge de 14 ans. Surdité. Ménopause à 45 ans. Wassermann négatif. Durant 14 ans formations d'excroissances verruqueuses à la face, qui se révélèrent être un carcinome basocellulaire. Circonférence du crâne : 564 mm. ; capacité : 1740 cc. Hyperostose frontale interne typique.

Greig combat et réfute certaines idées régnantes, qui lui paraissent obscurcir la question des « ostéophytes intracraniens ».

Morphologiquement il les distingue nettement des « ostéophytes puerpéraux », sur lesquels Rokitansky avait passablement insisté.

Du reste parmi ses 28 femmes ayant présenté une hyperostose frontale interne, pas moins de onze étaient connues pour être des nullipares, et chez deux de ces dernières, l'épaississement osseux était formidable.

D'autre part la variété qu'avait décrite Rokitanski est tout à fait différente comme localisation et comme histologie. Elle n'est pas la variété nodulaire, et elle ne peut pas le devenir.¹

Greig enfin distingue soigneusement les « ostéophytes nodulaires », des affections osseuses syphilitiques. Et il ajoute que la preuve n'est pas faite, que la syphilis joue un rôle quelconque dans la formation de ces ostéophytes ; le contraire est mieux établi.

¹ Si nous en jugeons d'après les descriptions d'« ostéophytes puerpéraux » renfermées également dans la thèse de Lancelin (Des ossifications de la dure-mère ; leurs rapports avec la grossesse, Paris, 1900), nous ne pouvons qu'approuver Greig de les séparer très nettement de l'hyperostose frontale interne que nous décrivons.

En ce qui concerne la pathogénie des hyperostoses intracrâniennes telles qu'il les a décrites, Greig admet qu'il doit exister de l'hypercalcémie. Il admet également que la loi formulée par Leriche et Policard trouve ici aussi son application : Il n'y a jamais néoformation pathologique osseuse sans résorption d'os ailleurs.

Quant à la localisation invariablement frontale et symétrique, elle suggère à Greig deux hypothèses différentes. Le decubitus dorsal relâche le contact mécanique entre la table interne et la dure-mère, et favorise de ce fait une « effusion séreuse extradurale où vivent, prolifèrent et fonctionnent des cellules exsudées ». La seconde hypothèse est que l'apport sanguin est plus important dans la partie antérieure du crâne que dans la postérieure, grâce aux anastomoses des vaisseaux diploïques avec les artères de la face, des orbites et des fosses nasales.

CHAPITRE II.

Observations anatomo-cliniques faites à l'Asile de Bel-Air

Les seize cas que nous allons rapporter appartiennent tous à l'Asile de Bel-Air.

Le seizième est le seul dont nous n'ayons pas l'autopsie ; la malade est actuellement en traitement à l'Asile de Bel-Air, mais l'hyperostose frontale interne a été chez elle diagnostiquée et confirmée radiographiquement.

Les cas 1, 2, 3 et 4 ont été autopsiés dans le courant de l'hiver dernier par nous-mêmes. L'hyperostose frontale interne pouvait dès lors paraître un phénomène relativement fréquent. Nous avons alors repris les procès-verbaux des autopsies pratiquées à l'Asile depuis 1892, et parmi les 1050 procès-verbaux consultés, nous n'avons retenu que 11 cas où l'hyperostose frontale interne était suffisamment mentionnée.

Bien que l'hyperostose n'ait peut-être pas toujours été explicitement mentionnée, et encore moins minutieusement décrite, nous n'en sommes pas moins arrivés à la conclusion qu'elle n'est pas un phénomène banal. En effet nos quinze cas ne représentent que le 1,4 % des autopsies de l'Asile. Et lorsqu'on fait porter ses investigations en dehors des asiles d'aliénés, elle apparaît plus rare encore.

OBSERVATION I

M^{lle} H., Genevoise, née le 13. XI. 1846, entrée à l'Asile de Bel-Air le 12. VII. 1920, décédée le 21. 10. 1928, âgée de 82 ans.

Rien de particulier dans les antécédents héréditaires.

N'aurait jamais été malade avant 1913, date à laquelle

elle fit un petit ictus, avec chute à terre et perte de connaissance ; pas de phénomènes paralytiques, mais dès lors la mémoire s'en va.

A l'entrée : Désorientation complète dans le temps, le lieu et sur sa personne. Ne nomme pas les objets ; appelle **un crayon un chat**.

La malade est gâteuse. Il lui serait arrivé de manger ses matières.

En 1921 un matin, en se levant, chute à terre, perte de connaissance pendant $1\frac{1}{2}$ h. avec mouvements convulsifs des membres, surtout supérieurs.

La malade marche encore assez bien, mais chancelle souvent sur ses jambes.

Cœur arythmique. Hernie ombilicale. Cal exubérant de l'épicondyle, suite d'une fracture datant d'une année.

Une nouvelle crise convulsive épileptiforme.

Appétit féroce.

Ne dort pas la nuit malgré les narcotiques. Agitation.

26. VIII. 23. Crise épileptique d'une intensité inusitée. Les membres et la figure, surtout du côté gauche, sont animés de menues contractions cloniques très rapides. Babinski des deux côtés. Réflexes cornéens et palpébraux absents. Pâleur. Respiration irrégulière.

1923 et 1924 quelques crises épileptiformes violentes.

1925 mange toujours énormément.

1927. Alitée, impotente, adipose. Les crises sont très rares.

En 1928 quelques crises convulsives brèves, des membres supérieurs. Quadriplégie spasmodique. Exitus par broncho-pneumonie.

Poids :	II	1924	54 kgs.
	II	1925	61
	III		62,700
	IV		66,800
	V		70
	VI		71,700
	VII		75

Poids : VIII	76,700 kgs
IX	78,900
X	80,500
XI	81,700
XII	79,300
VI 1926	80
VIII	81
X	82
XII	84
VI 1927	86
VII	86,900
VIII	88

1928 chute graduelle de poids jusqu'à 64,500 au décès.

Autopsie. Tissus flasques ; masses graisseuses symétriques régions axillaires et flancs.

Calotte cranienne : symétrique. Table externe parfaitement lisse. Seules les sutures coronaires sont encore en partie visibles. Diploë visible sur toute la surface de section. Epaisseur au niveau de l'artère méningée moyenne 5 mm. ; occipital 5 mm. ; frontal jusqu'à 20 mm. La coupe de la calotte dans la région frontale est jaune ; aspect d'os compacte ; par places, dans les zones épaissies, tissus rouge, aspect de moëlle hyperémiee. La table interne est lisse dans toute la partie postérieure jusqu'à l'artère méningée moyenne ; elle est recouverte par la dure-mère en partie détachable. Dans la région frontale, des deux côtés, la table interne présente des soulèvements, des bosselures irrégulières, violacées, recouvertes de dure-mère dont les fibres nacrées sont indétachables, comme profondément incrustées dans l'os. Sur la ligne médiane, le long du sinus longitudinal supérieur, la dure-mère se détache sur une bande qui va en s'élargissant d'avant en arrière. Sous elle la table interne est lisse. En dehors de cette zone triangulaire, d'une épaisseur moyenne de 1 cm. la dure-mère s'incruste de chaque côté dans la table interne soulevée. Précisément dans cette région elle est recouverte par quelques formations osseuses sphériques, isolées ou aggro-

mérées, jaunes, lisses, de la consistance de l'ivoire, aspect de gouttes de cire jaune, comme dans la mélorrhéostose.

L'épaississement de la calotte crânienne est symétrique, limité à la partie verticale de l'os frontal. En avant la partie orbitaire est lisse, sauf une ou deux bosselures symétriques, violacées, adhérentes à la dure-mère. En arrière le lit de l'artère méningée moyenne est profondément creusé ; il marque la limite postérieure de l'hyperostose, bien que immédiatement derrière lui se trouve encore une traînée d'hyperostose, d'une largeur de 15-20 mm., sur laquelle la dure-mère est soudée. Cette formation est symétrique ; elle se retrouve sur le parétial gauche comme sur le droit.

Dans la partie antérieure des fosses temporales quelques soulèvements mousses de la table interne. Par ailleurs base du crâne absolument normale. (Voir radiographie de la calotte, Fig. 1 et Fig. 2.)

La faux du cerveau pas ossifiée. Au-dessus de son insertion sur l'apophyse crista galli elle creuse un sillon profond et étroit entre les hyperostoses frontales bilatérales.

Selle turcique pas augmentée.

Pie-mère épaissie, fibreuse et blanchâtre aux pôles temporaux et région opercules rolandiques. N'est pas adhérente à l'écorce.

Cerveau très petit. 1012 grammes. Très forte atrophie fronto-temporale ; dans ces régions les circonvolutions sont très amincies, presque lamellaires, et séparées par de profonds et larges sillons. Les ventricules sont un peu élargis. L'épendyme est lisse.

Artères vertébrales, carotides, sylviennes, cérébrales antérieures calcifiées par place.

Résumé du reste de l'autopsie : Broncho-pneumonie. Athéromatose des coronaires et de l'aorte, des valvules aortiques aux artères illiaques. Foie friable, gras, 1085 gr. Grand épiploon très gras. Hernie ombilicale épiploïque. Pas de déformation osseuse des vertèbres, des côtes, du bassin ni des membres. Petite exostose comme un pois derrière la symphyse pubienne. Les cartilages costaux ne sont pas ossifiés. Sur le tiers supérieur du cubitus droit on

sent une exostose assez proéminente, comme un cal. Epitrochlée et épicondyle de l'humerus droit sont notablement tuméfiés, augmentés de volume, bosselés, de consistance osseuse. (Ancienne fracture. L'examen direct n'a pas été possible.)

Examen microscopique : Poumons : Broncho-pneumonie, fibrose périvasculaire et péribronchique. Reins : Néphro-cirrhose artérioscléreuse. Foie : Stase sanguine centrolobulaire, grasse surtout à la périphérie des lobules. Hypophyse : Hyperémie à la périphérie ; très peu de cellules cyanophiles ; grande majorité d'éosinophiles ; très peu de substance colloïde. Epiphyse : 2 kystes dans le tissu de l'épiphyse, séparés par une mince cloison ; les kystes sont remplis d'une substance gélatineuse, de teinte ocreuse dans l'un des deux, le postérieur ; les parois de l'anérieur ont un feutrage fibrillaire épais ; ils sont d'un âge différent. Quelques calcosphérites dans la pie-mère qui entoure l'épiphyse.

Etat légèrement fibreux de la pie-mère ; elle renferme quelques corps amylacés assez volumineux et isolés.

Ecorce cérébrale : Sous la pie-mère feutrage névroglie dense au Holzer.

Grande différence de colorabilité au Nissl : les éléments les plus petits, les plus colorables, les grands très pâles sauf les nucléoles. Surcharge pigmentaire et grasseuse des cellules ganglionnaires, surtout des III et V couches. Déserts cellulaires.

Région infundibulo-tubérienne sur coupes sériées : Altérations cellulaires diffuses dans tous les noyaux de la paroi du troisième ventricule.

Dans la substance innommée de Reichert et en avant d'elle de très nombreux corpuscules amylacés avec feutrage névroglie dense et circonscrit. Les cellules ganglionnaires typiques de cette région en grande partie altérées, à protoplasma effiloché. Capillaires à parois épaissies.

Noyau magnocellulaire de la bandelette : altération chronique des cellules ; grandes différences de colorabilité ; cellules ratatinées à contour verruqueux. Mêmes altérations

dans le noyau ventral, avec en plus calcification massive de petits paquets de cellules.

Dans le corps mamillaire vastes lacunes centrées par un vaisseau à paroi épaissie. Cicatrices névrogliales. Un groupe de grosses cellules rétromamillaires complètement calcifiées.

La tige pituitaire présente les lésions les plus massives, anciennes et récentes : vaisseaux en partie thrombosés, hémorragies punctiformes, anciens amas névrogliaux très denses, avec cellules fusiformes bourrées de pigments noirs. Des amas amorphes, produits de dégénération, entourent abondamment les vaisseaux rectilignes de la partie antérieure de la tige.

En résumé, dans toute cette région s'étendant de la zone Innommée de Reichert aux corps mamillaires, processus dégénératif très marqué dans tous les noyaux magnocellulaires, nombreuses lésions vasculaires anciennes et semis d'hémorragies punctiformes plus récentes.

Examen histologique de l'os dans la région frontale :

La surface externe de la table externe est parfaitement lisse. Pas de lacunes de résorption. Une assise de plusieurs lamelles osseuses tertiaires continues courent parallèlement sous le périoste. Par ci par là un système de Havers érodé sur sa moitié externe présente sa lumière centrale immédiatement sous le périoste.

La table externe est compacte. Entre le système lamellaire sous-périosté et le système lamellaire périmédullaire, les systèmes de Havers sont circulaires, non dilatés, d'une épaisseur moyenne de 8 à 10 lamelles. L'épaisseur totale moyenne de cette table externe est approximativement de 60 à 80 lamelles osseuses. Au niveau de la suture coronale elle est interrompue par une ligne continue et irrégulière de $\frac{1}{2}$ mm. d'épaisseur ; cet espace non ossifié est franchi par un trousseau fibreux très dense.

Le diploë est d'une épaisseur globale extrêmement variable. Il est également d'une densité très variable. Alors que sous la table externe il est formé de travées osseuses trapues, séparées par des espaces médullaires de faibles

dimensions, brusquement, lorsqu'on se rapproche de la table interne il devient considérablement plus spongieux, les espaces médullaires sont énormément dilatés et les travées osseuses sont minces (6, 8, 10 lamelles osseuses), allongées, rectilignes, comme étirées manifestement. (Voir Fig. 7 et 8.)

La table interne est d'un contour absolument irrégulier. Elle est brusquement soulevée ou déprimée. Elle est par place d'une extrême minceur, pas plus épaisse que les travées osseuses du diploë qui viennent s'adosser à elle. Elle peut ne renfermer aucun canal de Havers dans son intérieur. Lorsqu'il s'en trouve, les systèmes de Havers sont sectionnés selon de fortes obliquités : ils cheminent dans des plans tout différents de ceux de la table externe.

La surface interne de la table interne est elle-même très irrégulière. Les parties rectilignes sont fréquemment interrompues par des courbes ou des fragments de volutes. Au sommet des courbes la dure-mère est aplatie et intimement soudée à l'os. Dans les enfoncements elle se dédouble et remplit une partie de l'espace de ses fibres dissociées. Les sommets des bosses et des volutes sont parfois extrêmement riches en ostéoblastes inclus dans de courtes séries courbes apposées les unes sur les autres sur plusieurs rangs. L'apposition osseuse y paraît encore en pleine activité. (Voir Fig. 9.)

Dans les espaces médullaires sous jacents on peut trouver des lignées d'ostéoblastes aplatis.

La résorption lacunaire est d'une rareté extrême.

On ne trouve pas de tissu ostéoïde autour des travées osseuses.

Aucun signe d'inflammation actuelle ou passée, ni dans l'os, ni dans le périoste, en particulier dans la dure-mère.

La moëlle hématopoïétique¹ apparaît très adipeuse, remplacée en grande partie par des lipoblastes, lesquels se

¹ Nous sommes heureux de remercier ici le Professeur ASKANAZY qui a bien voulu examiner quelques-unes de nos préparations osseuses et nous donner son opinion sur ce point.

rencontrent parfois jusque dans les canaux de Havers. Les îlots où elle est restée conservée montrent du reste une moëlle hématopoïétique normale, avec mégakariocytes, normoblastes, myéloblastes.

OBSERVATION II

M^{lle} D. Genevoise. Née le 25. XII. 1835, entrée à l'Asile de Bel-Air le 21. VI. 1926, décédée le 4. V. 1929, âgée de 93 ans.

Elle entre à l'Asile avec un certificat portant entre autres : dégénérescence sénile progressive, se manifestant par un délire de persécution avec crises de violences nocturnes.

Durant les 15 mois qu'elle passa dans un hospice avant son entrée à l'Asile on nota qu'elle se croyait toujours volée. Quand elle avait de la peine à respirer, elle accusait son entourage. Surtout bruyante la nuit ; ne restait jamais couchée. Se levait régulièrement le jour. Pas gâteuse.

Avant son entrée n'aurait jamais fait de maladie grave.

A l'entrée on note : Vieille femme très grosse. Cyanose et œdème des membres. Adiposité généralisée énorme. Abdomen énorme. Ni albumine ni sucre dans les urines. Pouls arythmique. Dyspnéique.

La malade se montre orientée. Mémoire assez bien conservée.

On aurait remarqué parfois des convulsions cloniques des membres.

Crise d'angine de poitrine. Exitus.

A son entrée la malade pesait 111 kgs 200 ; peut-être pesait-elle davantage les mois précédents, car à l'entrée elle est en pleine chute de poids. Elle se maintient du reste entre 95 et 98 kgs.

Autopsie : Femme de 93 ans. Très obèse. Masses graisseuses symétriques sur la face externe des bras, dans les flancs, sur la face interne des cuisses au-dessus de la

rotule. Abdomen vaste, flasque. Oedème malléolaire. Poils au menton. Pas de déformation du squelette.

Calotte crânienne légèrement asymétrique. Table externe absolument lisse. Les sutures ne sont plus visibles, sauf la partie moyenne de la suture coronale de chaque côté. Epaisseur : Occipital 6-7 mm. Frontal 14-15 mm. Le lit de l'artère méningée moyenne est profondément creusé, à bords tranchants surplombants. Empreintes de corpuscules de Pacchioni très profonds. Diploë visible sur toute la surface de section de la calotte. Hyperostose frontale interne symétrique. (Voir Fig. 5.)

La dure-mère est décollable sur toute la convexité en arrière de l'artère méningée moyenne. Plus en avant les fibres de la dure-mère se continuent en s'incrystant dans les travées d'hyperostose de la région frontale ; la dure-mère y est totalement indétachable. Les travées osseuses sont grossièrement disposées en rayons de roue, dont le centre coïncide avec le centre primitif d'ossification embryogénique frontal. Pas d'hyperostose en arrière du lit de l'artère méningée moyenne. Dans la moitié postérieure de la partie verticale de l'os frontal s'étend une zone triangulaire, à sommet antérieur, où il n'y a pas d'hyperostose ; dans cette zone, qui correspond au sinus longitudinal supérieur, la dure-mère est détachable.

La partie horizontale ou orbitaire du frontal est libre de toute hyperostose.

Pas de déformation de la base du crâne. Dans les tresses temporales quelques nodosités osseuses, très peu marquées, mousses, symétriques, intimement soudées à la dure-mère. Du côté gauche, derrière la crête du rocher, entre le conduit auditif interne et l'aqueduc du vestibule, deux ou trois nodules sphériques, type de mélorrhéostose, de la grosseur d'une tête d'épingle.

La faux du cerveau n'est pas ossifiée ; état fenêtré.

La selle turcique n'est pas déformée.

Deux méningiomes sphériques largement pédiculés sur la dure-mère ; l'un de la grosseur d'un pois sur le bord postérieur de l'étage antérieur à droite, l'autre de la gros-

seur d'une cerise dans la partie postérieure de la crête pétreuse à droite également.

La pie-mère est épaissie aux pôles temporaux et sur la partie antérieure de la scissure de Sylvius ; elle n'est pas adhérente à l'écorce.

Les artères de la base sont fines et souples.

Légère hyperémie cérébrale. Les sinus sont vides.

Cerveau : 1020 gr. petit. Les circonvolutions sont petites sur toute la surface ; pas d'atrophie localisée ; les sillons ne sont pas élargis.

A la coupe l'écorce est généralement mince.

Plexus choroïdes kystiques. Ependyme ventriculaire lisse. Ventricules peu distendus ; trous de Monro un peu élargis. Epiphyse de taille normale. Hypophyse également.

Moëlle épinière : Etat légèrement variqueux des veines dans la région dorsale. Nombreuses adhérences de la dure-mère avec le canal osseux. En arrière du filum terminal adhérence en plaque avec la pie-mère.

Résumé de la suite de l'autopsie : Poumons aérés ; crépitent partout. Pas de cicatrice fibreuse dans le myocarde. Quelques nodules d'athérome dans les coronaires. Une bande calcifiée au niveau du bord libre des valvules aortiques. Surénals assez volumineuses. Reins polykystiques, atrophie granulaire. Foie aplati en lame ; jaune-vert à la coupe, gras, sans cirrhose, 1240 gr. Ovaires blancs, durs. Uterus : col de nullipare.

Examen microscopique :

Epiphyse farcie en son centre d'îlots anhistes calcifiés ; tissu épiphysaire en mince bordure, avec traînées fibreuses et corpuscules amyacés.

Hypophyse : Etat fibreux du lobe antérieur ; un peu de substance colloïde dans les glandes à cellules cyanophiles.

Surcharge pigmentaire dans le protoplasma des cellules du lobe postérieur de l'hypophyse.

Thyroïde : Goître colloïde. Par place microfollicules renfermant un peu de substance colloïde noyés dans une substance anhiste.

Ovaires : Ecorce mince, consistant en tissu fibrillaire dense, sans follicules primordiaux ni restes épithéliaux. Substance médullaire occupée entièrement par des corps fibreux. Epaississement des parois des vaisseaux du hile.

Surrénales : protoplasma des cellules de l'écorce riche en graisse.

Foie : infiltration graisseuse générale, diffuse, de toutes les cellules hépatiques (rouge écarlate).

La région infundibulo-tubérienne a été étudiée sur coupes sériées selon le plan frontal, en commençant en avant de la commissure blanche antérieure et en continuant jusque dans la région rétromamillaire. Variabilité dans l'état des vaisseaux ; par place parois artérielles très épaisses et hyalines ; dans certains territoires, en particulier dans les corps mamillaires néoformation abondante de capillaires à parois très colorables, à trajets rectilignes, peu flexueux.

L'épendyme du troisième ventricule lisse.

Dans tous les groupes magno-cellulaires altérations anciennes des cellules ganglionnaires. Au point de vue de la dégénération cellulaire les groupes se comportent différemment. Dans la Substance Innominée de Reichert, forte proportion de cellules ganglionnaires réduites à l'état de fantôme ; par ci par là la neurophagie s'accomplit actuellement.

Noyau de la bandelette et noyau ventral : surcharge pigmentaire et graisseuse généralisée.

Dans le corps mamillaire état vasculaire différent, capillaires apparents, distendus, à paroi épaissie et fortement colorable. Dans la région supra et rétromamillaire, le long du faisceau thalamo-mamillaire de Vicq-d'Azyr on note les plus grosses altérations cellulaires de la région : les volumineuses cellules ganglionnaires de ces groupes sont réduites à l'état de nucléole avec un amas ou un nuage irrégulier de poussière protoplasmique et pigmentaire.

Enfin la Tige Pituitaire est infiltrée dans sa face antérieure de cellules à type épithélial, à protoplasme rare, à noyau rond ou allongé. Ces cellules forment des boyaux pleins ; parfois elles se mettent en pile, les noyaux allongés

s'empilant les uns sur les autres comme des pièces de monnaie. Ces amas cellulaires se rencontrent parfois à ce niveau dans la partie antérieure de la tige pituitaire ; ce sont les « Plattenepithelnestern » des auteurs allemands.

L'examen microscopique du tissu osseux pratiqué dans la région frontale ne permet de déceler aucun signe d'inflammation quelconque.

Il n'y a point de tissu ostéoïde.

La résorption lacunaire est pour ainsi dire nulle.

L'épaisseur totale de l'os est des plus variables. Elle peut aller du simple au double sur une coupe d'un centimètre de côté. L'épaississement a été effectué par le diploë et la table interne, la table externe restant d'épaisseur et d'orientation constantes.

La table externe est en effet constituée de systèmes lamellaires et de systèmes haversiens normaux.

Les travées osseuses du diploë qui viennent s'arc-bouter contre la table externe sont trapues, courtes, d'une structure lamellaire assez compliquée.

Au fur et à mesure qu'on se rapproche de la table interne, les espaces médullaires se dilatent et les travées osseuses deviennent ténues. L'échafaudage diploïque devient de plus en plus hardi. Au lieu de s'implanter à peu près perpendiculairement sur la table interne, elles l'abordent très obliquement et parfois même courent parallèlement à elle sur de longues distances. Elles comportent en moyenne 8 à 10 lamelles osseuses, parfois moins.

La table interne n'a pas le caractère d'une véritable éburnée. Dans les endroits les plus soufflés elle se distingue à peine de l'une des minces travées de la spongieuse sous jacente et la substance médullaire arrive jusqu'au contact de la dure-mère, dont elle n'est séparée que par quelques lamelles osseuses parallèles.

La surface interne, sous dure-mérienne, est des plus irrégulières : elle est festonnée, bosselée. Dans les endroits surélevés les ostéoblastes sont plus denses, comme si l'apposition avait devancé fortement la croissance interstitielle. Dans le fond des vallées les strates cémentaires sont

épaisses, assez nombreuses et rapprochées, comme si l'accroissement avait eu à subir plusieurs temps d'arrêt.

Dans les enfoncements la dure-mère est dissociée, alors que sur les sommets elle est à peine visible, aplatie, soudée, incrustée qu'elle est dans l'os.

OBSERVATION III

M^{me} Z. Genevoise. Veuve. Née le 10. X. 1845, entrée à l'Asile de Bel-Air le 17. II. 1929, décédée le 5. III. 1929, âgée de 83 ans.

Dans le service où elle séjourna immédiatement avant son entrée à l'Asile de Bel-Air on nota : Atteinte depuis des années de surdité et de cataracte. Cyanose et insensibilité passagères du pied gauche. Logorrhée. Agitation extrême, surtout la nuit ; les calmants n'agissent pas malgré la forte dose. La nuit elle hurle et essaie d'enlever les planches de son lit pour se lever. Perd ses urines et ses selles. Adipose. Urines acides, sans sucre ni albumine. Wassermann, Hecht-Bauer, Vernes négatifs dans le sang.

A l'entrée à l'Asile de Bel-Air on note : Vieille femme très adipeuse. Escarre sacré. Vague orientation dans le temps ; pas orientée dans le lieu. Pouls lent, régulier. Pas de souffle au cœur. Pas de sucre dans les urines. Grande agitation nocturne, crie beaucoup. Le matin plus calme.

Le 5. III. 1929 Hémorragie cérébrale, hyperthermie, exitus.

Pendant ces trois semaines terminales la malade était en pleine chute de poids : le 18. II. 1928 (poids d'entrée) 77 kgs. Le 25. II. 1929 73 kgs. Le 4. III. 29, 70 kgs.

Autopsie : Femme adipeuse. Panicule adipeux considérable. Oedème malléolaire.

Calotte crânienne légèrement asymétrique. Table externe lisse.

Les sutures sont presque entièrement invisibles.

Diploë peu développé sur tout le plan de section de la

calotte. Occipal, 6 mm. d'épaisseur; frontal, 13 mm. d'épaisseur maximum.

L'os frontal est très épaissi symétriquement des deux côtés de la ligne médiane. Le tissu de cette hyperostose est très spongieux, à mailles larges, violacées. Sur cette spongieuse se trouve une lame interne mince, ondulante, festonnée. L'hyperostose est limitée à la partie verticale du frontal; elle s'arrête à l'artère méningée moyenne. En arrière de celle-ci la paroi crânienne est d'épaisseur normale, formée d'un tissu osseux compacte, assez dense, entre des lames, interne et externe, lisses et parallèles. (Voir Fig. 6.)

La dure-mère est intimément soudée à la calotte dans la région frontale épaissie. En arrière des artères méningées moyennes elle est décollable, sauf sur la partie antérieure des pariétaux, immédiatement en arrière des art. méningées moyennes, où se trouvent de petites bosselures ou îlots symétriques d'hyperostose, auxquels la dure-mère est soudée. Plus en avant, le lit de l'artère une fois franchi, la dure-mère se perd dans l'hyperostose frontale. Dans cette hyperostose pénètre un triangle médian, dont le sommet correspond à la moitié de la partie verticale du frontal; dans ce triangle la dure-mère n'est pas soudée et la table interne est lisse, et libre de toute exostose. Il correspond au sinus longitudinal supérieur.

De chaque côté de ce triangle médian l'hyperostose frontale est formée de travées osseuses confluentes, donnant à la calotte crânienne vue par l'intérieur l'aspect d'un rayonnement vers deux centres symétriques. Topographiquement ces centres correspondent aux centres primitifs d'ossification de l'os frontal.

L'hyperostose de la calotte correspond aux deux tiers antérieurs de F 1 et F 2 de chaque hémisphère.

La pie-mère est fine et souple.

Les artères de la base sont souples, mais portent quelques nodules blanchâtres sclérosés. Les artères vertébrales, à parois épaissies, restent béantes.

Cerveau : 1130 gr. Pas d'atrophie localisée nette. Forme générale légèrement en fuseau ; les lobes occipitaux pointus ne recouvrent pas complètement les hémisphères cérébelleux. Les circonvolutions des lobes frontaux et occipitaux sont étroites, mais les sillons ne sont pas élargis ou béants.

Dans le cuneus droit hémorragie récente de la branche postérieure de l'artère cérébrale postérieure.

Les ventricules sont peu dilatés. Ependyme lisse. Plexus choroïde kystique.

Résumé de la suite de l'autopsie : Aorte légèrement athéromateuse. Reins : Graisse périrénale considérable ; polykystiques. Foie dur, fibreux. A la place de l'ovaire droit une tumeur de la grosseur d'une orange, à surface irrégulière, de consistance dure ; à la périphérie de cette tumeur plusieurs kystes, dont le plus gros du volume d'un poing.

Au microscope l'hypophyse apparaît de taille normale. Dans le lobe antérieur un ou deux petits amas circulaires, nettement circonscrits, de cellules principales. Les cellules éosinophiles occupent les deux côtés du lobe antérieur. Nombreuses vacuoles sphériques dans le protoplasma des cellules éosinophiles, mais surtout des cyanophiles. Un peu de substance colloïde. Lobe moyen fibreux, avec lacs veineux.

Ovaire droit entièrement fibromateux.

Foie : Surface finement granulaire. Architecture primitive entièrement remaniée ; cirrhose. Stase, infiltration graisseuse.

Nous avons examiné la région infundibulaire en coupes sériées à travers toute l'épaisseur de la paroi ventriculaire. Nous nous sommes servis de la méthode de Bielschowsky sur bloc. La coupe passait en avant de la commissure antérieure et en arrière des corps mamillaires.

Dans la zone sous-piale de la paroi antérieure du 3^{me} ventricule, une rangée de corpuscules amyloïdes ; ils arrivent à proximité de la commissure antérieure et du groupe magnocellulaire qui s'y trouve.

L'épendyme est en général uni ; par places aspect effiloché.

Quelques hémorragies punctiformes. Vaisseaux thrombosés. Traces de troubles vasculaires plus anciens : Epaisseur des parois capillaires ; dans les espaces périvasculaires irréguliers pigment noir libre ; feutrage périvasculaire de fibres argentophiles en étoile, rappelant un peu les plaques séniles. Ces formations se trouvent en assez grande abondance dans la tige pituitaire. Nombreux produits de désintégration.

Pas de signe de processus inflammatoire.

Les cylindraxes des différents faisceaux qui traversent la paroi du ventricule sont d'aspect normal.

Les cellules ganglionnaires des différents noyaux par contre montrent des signes d'affection chronique et de dégénération, allant de la surcharge pigmentaire et graisseuse banale dans la sénilité, jusqu'aux altérations les plus caractérisées. Et ici les différents noyaux magnocellulaires de l'infundibulum se comportent de façons différentes :

Dans la substance innommée de Reichert les cellules ont conservé les caractères particuliers à ce groupe : luminosité centrale, noyaux incolores et grande richesse pigmentaire du protoplasma ovalaire ; aucun nucléole n'est visible.

Le noyau périventriculaire juxtatrighonal ne présente également que les signes habituels de la sénilité.

Le noyau de la bandelette se présente avec ses cellules de type pyramidal, de dimensions variables, dont quelques-unes sont très grandes avec d'énormes prolongements rigides portant à très longue distance.

Les noyaux magnocellulaires en arrière de la bandelette : noyau ventral du tuber, noyau situé en avant du faisceau thalamo-mamillaire de Vicq-d'Azyr et les noyaux de passage du tuber ne présentent que l'aspect banal de la sénilité propre à ces groupes : noyaux incolores au Bielschowsky, amas floconneux périnucléaires, limites extérieures indistinctes, pas de nucléoles visibles.

Pas d'altérations particulières des petites cellules tubériennes.

Il en est autrement des noyaux de grosses cellules placés dans la partie postérieure des corps mamillaires : elles ne forment plus qu'un amas extrêmement dense de grains sphériques s'imprégnant très fortement au sel d'argent. Ici les phénomènes de dégénération sont beaucoup plus massifs que dans tous les autres groupes cellulaires du tuber. Nous ignorons s'il y a une forme de dégénération particulière, élective, de ces cellules. Nous pensons plutôt que les conditions de vascularisation expliquent cette différence de comportement : alors que tous les noyaux cellulaires du tuber reçoivent des rameaux des communicantes postérieures, seuls ces noyaux rétro-mamillaires en reçoivent directement des artères cérébrales postérieures, de la bifurcation du tronc basilaire, c'est-à-dire d'un endroit d'élection d'athérome.

OBSERVATION IV

M^{me} P. Française. Née le 20. II. 1861, entrée à l'Asile de Bel-Air le 18. VIII. 1928, décédée le 15. III. 1929, âgée de 68 ans.

La malade aurait toujours été en bonne santé. Mariée ; une fille bien portante.

A 66 ans ictus et paralysie de la jambe gauche. A 67 ans nouvel ictus et aphasie, transitoire.

Soignée à l'Hôpital peu après, on note : Femme de 67 ans, panicule adipeux bien développé. Ni cyanose ni dyspnée. La malade parle toute seule, fait de longs discours qui sont surtout des lamentations, et elle pleure à tout propos. Elle ne peut marcher, mais fait quelques mouvements avec ses jambes quand elle est au lit.

Pouls régulier à 92. Pression 20 — 14.

Incontinence d'urine la nuit. Albumine : traces, sucre 0, pigments biliaires 0, urobiline positif.

Désorientation légère dans le temps et dans l'espace ; mémoire déficiente ; fausses reconnaissances.

Les pupilles réagissent à la lumière, mais lentement et faiblement. Pas de tremblement. Babinski à droite, pas de clonus.

Sang : Urée 0,33.

B. W. négatif.

Ponction lombaire : Pression 30, éléments 1, albumine 0,40. Benjoin 0000002222220000. Pandy négatif.

A son entrée à Bel-Air on note entre autres : Femme de 67 ans, obèse. Intertrigo. Pas d'œdème. Pression sanguine 21 — 13. Adiposité de la paroi abdominale, qui est augmentée de volume et étalée. Albumine 0, sucre 0.

Tremblement de la main gauche. Flexion plantaire du gros orteil à droite. Pupilles rondes et égales réagissent mieux à la convergence qu'à la lumière. Paraphasie, paraphie.

Broncho-pneumonie et exitus le 15. III. 1929.

La malade a fait une chute de poids terminale d'allure absolument constante. Elle pesait encore 73 kgs le 18. VIII. 28 pour atteindre 50 kgs le 24. II. 1929.

Autopsie : Femme adipeuse. L'obésité siège surtout aux flancs et à l'abdomen, qui est étalé. Escarre fessier. Oedème de la malléole gauche.

Calotte crânienne : Table externe lisse. La paroi n'est pas épaissie, sauf sur l'os frontal dont la table interne est soulevée par quelques formations isolées et symétriques d'hyperostose. Ces formations ont une disposition rayonnée autour de deux centres symétriques qui correspondent aux bosses frontales.

La base du crâne est normale. La selle turcique non augmentée de volume.

La dure-mère est adhérente à la calotte dans la région frontale, surtout à gauche.

Les sinus sont remplis de sang non coagulé.

La pie-mère est fine et souple. Légèrement laiteuse le long des grandes veines de la convexité.

Forte hydrocéphalie externe. Artères méningées moyennement injectées. Athéromatose disséminée sur les artères de la base et sur les artères cérébrales. Le cerveau pèse 1240 gr.

Plexus choroïdes kystiques. Parois ventriculaires légèrement bosselées ; épendyme lisse.

Etat lacunaire du putamen et de la substance blanche en dehors de l'avant-mur à gauche. Etat criblé de la partie antérieure de la couronne rayonnante. Hémisphère droit : Petit foyer hémorragique dans le bras antérieur de la capsule interne, touchant également la tête du noyau caudé et le noyau lenticulaire. Nombreuses lacunes dans le centre ovale.

Petit kyste de la taille d'une grosse tête d'épingle sous le plancher du quatrième ventricule, par soulèvement de l'épendyme, au niveau du locus cœruleus gauche (examen microscopique).

Un petit foyer hémorragique dans le locus niger droit, au niveau du sillon protubérantiel.

Un foyer hémorragique récent dans le faisceau de Türk dans la moelle cervicale gauche.

Résumé de la suite de l'autopsie : Poumons : Emphyse ; congestion des bases ; foyer de broncho-pneumonie à droite.

Cœur : Anciennes adhérences sur l'épicarde. Valvules pulmonaires fenêtrées. Valvules aortiques légèrement calcifiées à leur insertion. Aorte 75 mm. Coronaires souples et lisses. Pas de cicatrices dans le myocarde. Endocarde lisse.

Une rate supplémentaire, sphérique, de la grosseur d'un pois, à 2 cm. au-dessous du pôle inférieur de la rate. Au microscope tissu splénique normal.

Rein : Un petit kyste dans le parenchyme, rempli d'une masse semi fluide, visqueuse, brunâtre. Une ectopie de cellules corticales de la surrénale dans et sous la capsule du rein droit (examen microscopique). La capsule surrénale occupe sa place habituelle, sans adhérences avec le rein.

Foie : 1270 gr. Stase et graisse périlobulaire.

Ovaires : Fort épaissement des parois des vaisseaux. A part de petits corps fibreux on ne voit que du tissu dense à cellules fusiformes.

L'hypophyse est de taille normale. A part quelques petits paquets de 4 ou 5 cellules cyanophiles groupées autour d'une lumière centrale, que des cellules éosinophiles. Protoplasma non vacuolisé. Très peu de cellules principales.

Dans le bulbe et la moelle cervicale un grand nombre de cellules ganglionnaires remplies de pigment très dense, pulvérulent, avec disparition complète des contours cellulaires. Corps de Nissl masqués par la masse pigmentaire, noyau et nucléole invisibles.

La région du troisième ventricule a été étudiée sur coupes en série. Vastes lacunes surtout dans la zone innommée de Reichert et dans les corps mamillaires. Les espaces périvasculaires sont très élargis ; de nombreuses cloisons se rendent sur l'adventice des vaisseaux.

Altérations chroniques des cellules de tous les noyaux ganglionnaires. En particulier dans le noyau ventral les grosses cellules sont bourrées de grossières granulations de pigment noir.

Hémorragies punctiformes anciennes et récentes dans la partie postérieure de la région, en particulier dans les corps mamillaires ; les vaisseaux et les espaces qui les entourent sont remplis de cellules vectrices chargées de pigment noir.

OBSERVATION V

M^{me} D. M. Genevoise. Née le 17. I. 1842, entrée à l'Asile de Bel-Air le 1. II. 1922, décédée le 12. I. 1924, âgée de 82 ans.

La malade entre à l'âge de 80 ans à l'Asile avec le certificat : Démence artérioscléreuse. Hémiplégie gauche infantile. La malade aurait toujours été bien portante ; elle aurait eu plusieurs enfants.

A l'entrée elle est désorientée en temps et lieu, amnésique. Elle marche difficilement ; déclare avoir des vertiges. Signes pyramidaux à gauche. Iridocyclite à gauche, synéchies postérieures.

Abdomen : Panicule adipeux très fortement développé. Petite hernie ombilicale.

Urines : Albumine 0, sucre 0, dépôt d'urates.

La face est périodiquement congestionnée. A eu pendant quelque temps des métrorrhagies. Oedème des jambes, tachycardie. Decubitus sacré. Embolie pulmonaire. Exitus.

En février 1922 la malade pesait encore 73 kgs 800. La chute de poids terminale se continue jusqu'à 62 kgs 300 (janvier 1923).

Procès-verbal d'autopsie :

Obésité. Panicule adipeux très bien développé. Peau blanche.

Calotte crânienne riche en diploë, lourde. Ostéophytes (sic) sur la face interne du frontal. Tension faible de la dure-mère.

Atrophie générale du cerveau (890 gr.) Leptoméningite fibreuse à droite. Ancienne perte de substance le long de la scissure de Sylvius droite.

Médiastin antérieur riche en graisse. Pas de thymus. Vésicules colloïdes dans le corps thyroïde.

Hernie ombilicale avec un peu de graisse adhérente au fond du sac (grand épiploon). Foie gras et par stase. Surrénale corticale riche en graisse ; médullaire étroite. Ovaires petits, atrophiques. Athéromatose de l'aorte thoracique.

OBSERVATION VI

M^{lle} G. P. Genevoise. Née le 19. VIII. 1845, entrée à l'Asile de Bel-Air le 20. IX. 1918, décédée le 31. X. 1922, âgée de 77 ans.

Le certificat d'entrée à l'Asile de Bel-Air comporte : Se plaint depuis le printemps 1918 de céphalée et de vertige.

En mai 1918 petit ictus suivi de paralysie gauche. Entrée à l'Hôpital Cantonal le 7 septembre où elle présente de l'agitation, principalement nocturne, des idées de persécution et quelques signes de démence.

L'observation de l'Hôpital mentionne : Depuis quelques années 1 ou 2 minutes de vertige avec des vapeurs. Semble avoir fait une série de petits ictus sans perte de connaissance.

Depuis 6 semaines céphalée, bourdonnement d'oreille, bruits de poulie. Depuis trois jours elle est parésiée du côté gauche sans ictus. Pupilles égales, réagissent normalement à la lumière et à la convergence. Mouvements oculaires conservés ; ébauche de nystagmus dans les champs latéraux. Pas d'asymétrie faciale. Peut fermer chaque œil isolément. Réflexes tendineux plus vifs au côté gauche qu'au droit. Ebauche de Babinski à gauche. Espèce de maladresse pour les mouvements fins des doigts de la main gauche.

Perte partielle de la mémoire.

Méfiant. Croit qu'on vient la voler.

Souffle systolique.

Ni albumine ni sucre dans les urines. Densité 1012.

En septembre 1918 on note : Traverse des périodes de divagations. Prétend que son neveu chez qui elle habitait l'hypnotise, l'empoisonne, la soumet à l'action des gaz asphyxiants. Elle vole tout ce qui lui tombe sous la main, devient malpropre.

Le 30. XII. 1918 : sait son nom, sa date de naissance. Ne se rappelle plus à quelle époque elle a été en Grèce. Croit que le docteur a voulu l'hypnotiser par les gaz asphyxiants, lui aurait volé son argent.

20. XI. 1920 : La malade dort beaucoup.

Décédée subitement le 31. X. 1922.

Procès-verbal d'autopsie :

Moyen état de nutrition. Peau de l'abdomen très flasque. Goître colloïde avec calcification.

Calotte crânienne : Occipital 8 mm., frontal 7 mm. Diploë passablement sclérosé. Exostoses frontales de la taille

d'une petite pomme des deux côtés. Dure-mère peu tendue. Circonvolutions frontales et temporales très amincies. Forte sclérose des artères de la base.

Surrénales fortement développées, très riches en substances lipoïdes.

Foie : périphérie des lobules légèrement jaune.

Médiastin riche en tissu graisseux.

Grand épiploon assez riche en substance graisseuse.

Endocardite avec poussée récente.

Atrophie granulaire des reins.

OBSERVATION VII

M^{me} S. M. Genevoise. Née le 25. IX. 1832, entrée à l'Asile de Bel-Air le 6. II. 1912, décédée le 11. I. 1914, âgée de 82 ans.

Pas d'hérédité pathologique connue.

Aurait été bien jusqu'au retour d'âge, entre 50 et 60 ans. Etait intelligente et se tirait bien d'affaire. Ce n'est que depuis cette époque qu'elle tombe en enfance. Les crises épileptiques commencent à ce moment-là. C'est aussi de là que date sa surdité.

Les crises se produisaient 1 à 2 fois par 6 semaines. Elles avaient lieu surtout la nuit.

La malade entre à Bel-Air avec le certificat : Crises comitiales. On lit dans l'observation d'alors :

Très gentille petite vieille absolument sourde. Elle parle spontanément. Trapue et rondelette. Figure couperosée, crâne assez dénudé.

Pouls un peu dur, régulier, 80 à la minute.

Réflexes tendineux nuls (à revoir). Sensibilité cutanée existe, émoussée. Pupilles normales.

Quelques crises épileptiformes et beaucoup de vertiges. Ne peut marcher sans tomber. Quand on la lève, il faut la caler dans un fauteuil. Mange et dort bien. Céphalées légères. Après ses crises reste assez somnolente, stuporeuse, pendant quelques heures.

A la visite médicale du matin elle aime à se plaindre de faiblesse dans le ventre, les jambes, bref d'une certaine asthénie.

V. 1913 souvent euphorique.

XII. 1913 pas de crise depuis bien des mois. Décubitée. Exitus.

Procès-verbal d'autopsie :

Amaigrie. Peau pigmentée. Cyphoscoliose.

Calotte crânienne asymétrique, sclérosée, épaissie.

Exostoses sur la face interne des deux os frontaux.

Dure-mère adhérente à la calotte.

Cerveau 1170 gr. Ecorce atrophiée.

Base de la langue lisse.

Tissu gélatineux, noyaux calcifiés et quelques kystes dans le corps thyroïde.

Taches graisseuses sur l'aorte abdominale. Epiploon pauvre en graisse. Polype utérin. Cœur gras. Hypernéphrome du rein gauche.

OBSERVATION VIII

M^{me} M. M. Genevoise. Née dans le département de la Lozère, le 17. VIII. 1857, entrée à l'Asile de Bel-Air le 28. II. 1905, décédée le 27. XI. 1921, âgée de 64ans.

Mariée en 1881, A eu un enfant qui est mort quelques heures après la naissance. Pas de fausse couche. Pas d'autres enfants. Exerce le métier de sage-femme, avec beaucoup de succès.

A passablement souffert de névralgies. A eu 4 ou 5 attaques d'érysipèle de la face, la dernière en novembre 1904.

Autrefois plutôt maigre elle avait commencé à grossir à partir de 27 ans. A ce moment-là mange beaucoup. Pas d'excès alcooliques. Buvait très modérément aux repas.

Vers la fin de l'année 1904 on aurait déjà remarqué chez la malade un changement de caractère : elle était devenue très excitable, s'impatiait facilement, envoyait promener les gens à la moindre contrariété.

Le 6. II. 1905, vers 5 heures du matin, ictus avec perte de connaissance et paralysie du côté gauche. Très difficile à soigner à cause de son irritabilité. Donne des soufflets. Contrairement à son habitude se sert de propos très grossiers. Était continuellement agitée, mais particulièrement la nuit ; voyait des oiseaux sur son duvet, les chassait de la main. Ne paraît pas avoir été hallucinée de l'ouïe.

Le 4. II. 1906 la malade est plus calme. Elle marche avec l'aide de deux personnes. Le bras paralysé a recouvré partiellement ses fonctions, mais la malade ressent encore des douleurs lancinantes dans ce membre.

La malade qui avait quitté l'Asile revient à Bel-Air le 21. XI. 1907. Elle n'a pas eu de nouvelles attaques, mais, se voyant incapable de gagner sa vie, elle demande elle-même à rentrer. Elle peut marcher, mais la paralysie du bras gauche est encore complète. D'ailleurs de bonne humeur, plaisante en entrant à l'Asile. Peut marcher à l'aide d'une chaise. Localise très mal les piqûres d'épingle, se trompant parfois de plusieurs décimètres. Babinski très net à gauche, manque à droite. Dans le bras gauche, entièrement paralysé, on ne constate pour ainsi dire pas de contracture.

24. IV. 1909. Se plaint souvent de vertiges et de maux de tête. En poussant un fauteuil elle arrive à faire le tour de la salle.

6. IV. 1910. Humeur variable.

On essaie d'examiner à plusieurs reprises le champ visuel, mais la malade est dans l'impossibilité de comprendre et d'exécuter l'ordre de fixer un point. En faisant plusieurs essais on ne peut pas déceler d'hémianopsie.

Quitte l'Asile le 4. III. 1912 pour un hôpital. Mais elle redevient méchante et grossière et rentre à Bel-Air le 5. XI. 1919. A cause de son poids et de son impotence elle demande passablement de soins. N'y voit plus guère, ne peut plus lire.

Poids en janvier 1920 : 94 kgs 300.

Poids en janvier 1921 : 82 kgs 600.

La mémoire paraît peu altérée.

23. XI. 1921, urines : Ni sucre ni albumine. Pollakurie, pas de polyurie.

27. XI. 1921. Les derniers jours teint jaune paille. Les yeux sont fermés. Elle ne parle presque plus. Quand on l'appelle, elle a l'air de se réveiller d'un profond sommeil. Oedème du bras et de la jambe gauches. Escarre, Exitus.

Autopsie : Femme excessivement adipeuse. Cou très peu marqué. Peau blanche. Tissu adipeux : 1 $\frac{1}{2}$ cm. sur la poitrine ; 4 cm. sur l'abdomen. Musculature faible. Tissu graisseux intrapéritonéal fortement développé. Mésentère et grand épiploon très riches en graisse, qui est jaune vif.

Calotte crânienne : Frontal 14 mm. d'épaisseur, occipital 3 mm. Diploë très fortement développé. Les deux os frontaux sont à leur surface interne fortement sillonnés ; ce sont des exostoses de différente taille à surface lisse.

La dure-mère est assez tendue. Les circonvolutions des deux lobes frontaux sont très étroites. Poids du cerveau 830 gr. Plusieurs impressions qui correspondent nettement aux exostoses décrites sur le crâne. Grand kyste de l'hémisphère droit recouvert de très épaisses membranes.

Grande tumeur de l'hypophyse, en forme de choux-fleur rouge brunâtre. L'espace occupé par la tumeur est de 3 cm. sur le plan frontal, de 2,5 dans le plan sagittal. Le tubercule mamillaire droit ne fait pas saillie. Le chiasma est poussé vers la gauche. La bandelette optique droite est distendue. Troisième paire rien de particulier. Le côté droit de la protubérance est aplati. L'endroit où se trouvait la tumeur est délimité en avant par le chiasma, en arrière par la protubérance et de chaque côté par la bandelette optique et le pédoncule cérébral.

La tumeur est plurilobulée. Entre elle et l'os un sillon assez bien marqué dans lequel on trouve plusieurs vaisseaux. La tumeur perfore la selle turcique et pénètre dans le sinus sphénoïdal. Elle est recouverte d'une capsule blanchâtre très mince partout sauf contre le sinus sphénoïdal où elle s'épaissait considérablement.

Le diamètre de la selle turcique est de 3 cm. environ.

L'examen histologique de la tumeur de l'hypophyse montre qu'elle est formée de cellules qui ne prennent ni l'éosine ni l'hématoxyline exclusivement. A un endroit on trouve un reste de l'hypophyse normale avec ses trois parties.

Le médiastin antérieur est recouvert de tissu graisseux.

Les deux lobes de la thyroïde sont augmentés : de la taille d'une petite pomme. Dans le lobe gauche un noyau blanc jaunâtre, non transparent, de la consistance du cartilage, de la taille d'une noisette, circonscrit. Au microscope :

Goître parenchymateux.

Obésité du cœur.

Rate infectieuse.

Reins : Enorme capsule adipeuse. Atrophie granulaire des deux reins.

Foie 1440 gr. jaunâtre : périphérie des lobules jaunâtres. Consistance et friabilité ordinaires.

Oyaires atrophies.

Atrophie de la base de la langue.

OBSERVATION IX

M^{me} H. J. décédée le 20. IX. 1921 à l'âge de 66 ans à l'Asile de Bel-Air. N'aurait rien montré d'anormal psychologiquement jusque deux mois avant son admission : elle devint alors subitement agitée, violente, agressive et bruyante. Le sommeil avait à peu près complètement disparu. Urines troubles, sans sucre ni albumine. Confusion, fausses reconnaissances, hallucinations de l'ouïe, itérations motrices des membres supérieurs, ne se laisse pas examiner. Fuliginosités, déshydratation, affaiblissement, escarres, légère température, exitus.

Chez cette femme ayant fait un délire subaigu, on trouva à l'autopsie :

Calotte crânienne symétrique. Diploë bien développé. Exostoses circonscrites face interne du frontal. Légère

arachnoïdite chronique. Dure-mère flasque. Tissu adipeux abdominal jusqu'à 3 cm. Grand épiploon assez riche en graisse. Thymus reconnaissable, mais très riche en graisse. Dans le corps thyroïde noyaux en partie calcifiés. Aorte sans aucune trace d'artériosclérose. Petit lipome du pancréas. Myomes multiples de l'utérus. Atrophie du rein gauche et hydronéphrose ; altération chronique du rein et néphrite aiguë.

OBSERVATION X.

M^{me} F. M. Genevoise, décédée le 17. I. 1922 à l'âge de 81 ans à l'Asile de Bel-Air.

Depuis 14 ans subit des opérations pour métastases cancéreuses aux côtes et dans la paroi thoracique. A son entrée gâteuse, non orientée dans le lieu ni dans le temps. Musculature atrophiée. Amnésique. Persévération phasique. La pupille droite réagit plus faiblement que la gauche.

Il y a des années se plaint de maux de tête. Il y a 8 ans qu'elle commence à perdre la mémoire. Cristallins troubles. A l'Hôpital déchirait ses draps. Devient somnolente. Broncho-pneumonie. Exitus.

Autopsie : Calotte crânienne symétrique, adhérente à la dure-mère. Quelques épaisissements de la face interne du frontal. Sillons vasculaires bien marqués. Dépressions correspondant aux corpuscules de Pacchioni. Frontal et occipital 8 mm. Dure-mère peu tendue ; se déchire partiellement quand on enlève la calotte. Artères de la base souples. Base de la langue lisse, épiglote en ante-version. Thyroïde un peu augmenté de volume, riche en colloïde. Ossification des cartilages costaux. Broncho-pneumonie. Aorte descendante : taches graisseuses et quelques plaques calcifiées. Atrophie sénile de tous les organes (cerveau 1020 gr.). Périsplénite fibreuse. Petit kyste et fibrome du rein. Ulcération du rectum. Métastases du carcinome dans la colonne vertébrale (lombaire).

OBSERVATION XI

M^{me} M. C. Genevoise, Lessiveuse. Née le 15. IX. 1817. Entrée à l'Asile de Bel-Air le 5. VI. 1901, décédée le 9. IX. 1901, âgée de 84 ans.

A l'entrée on note : Petite vieille assez bien nourrie, très mobile. Ne se tient pas un moment au lit, toujours debout, complètement incohérente et désorientée. Très agressive ; arrache les cheveux, donne des soufflets, insulte, langage saccadé, incompréhensible.

Buvait beaucoup d'alcool, ce qui motive un placement il y a une quinzaine d'années. A eu 5 enfants.

Le 31. VII. 1901 on note : Voyage la nuit, tranquille le jour.

Autopsie : Crâne très épais, 7-12 mm., lourd, beaucoup de diploë. Dure-mère adhérente sur toute son étendue. Dans la partie frontale la dure-mère s'est complètement fusionnée avec la boîte crânienne et ossifiée, présentant une couche de 2 à 3 mm. avec de nombreuses élévations et sillons, reproduisant les empreintes du cerveau.

Poids du cerveau 1210 gr. Circonvolutions très étroites, paraissant atrophiées sur toute la surface du cerveau. Dans la région pariétale droite foyer de pachyméningite hémorragique relativement récent.

OBSERVATION XII

M^{lle} F. A. Entrée à l'Asile de Bel-Air le 14. I. 1896, décédée le 24. VIII. 1906, âgée de 93 ans.

A son entrée on note : Petite vieille voûtée, marche difficilement. Cataracte double. Locacité. Insulte tout le monde, ou rit et chante.

Va en s'affaiblissant. Les derniers temps on lit dans l'observation : Ne crie plus autant ; quelques petits cris la nuit.

Autopsie. Paroi crânienne peu épaisse, surtout en avant. Deux légères exostoses frontales. Cerveau 1230 gr. Circonvolutions assez atrophiées. Un peu d'œdème des méninges qui s'enlèvent difficilement. Plaques calcaires des artères.

OBSERVATION XIII

M. J. A. Genevois. Horloger. Né le 1^{er} I. 1852. Entré à l'Asile de Bel-Air le 10. VII. 1914, décédé le 19. III. 1915, âgé de 62 ans.

A l'âge de 57 ans premier ictus : Il rentre à la maison avec la bouche de travers ; il ne s'était aperçu de rien.

Fait ensuite une série d'ictus.

Le malade n'aurait jamais bu.

Il entre à l'Asile avec le certificat : Ramollissement. Sénilité. Hallucinations. Idées de suicide.

La parole est indistincte. Réflexe pupillaire gauche nul (cataracte) ; à droite bonne réaction. Quand il parle la moitié gauche de la figure ne se meut presque pas. Urines neutres, sans sucre ni albumine, ni pigments.

Désorientation dans le temps et dans le lieu. Amnésie de fixation. Oublie sa blague qu'on lui vole. Apraxie. Ne sait plus bourrer sa pipe.

Procès-verbal d'autopsie : Peau pâle avec de nombreux mollusci fibrosi, surtout au cou.

Calotte cranienne assez lourde, épaisseur moyenne, sclérosée avec exostose sur les deux frontaux, surface interne.

Forte adhérence de la dure-mère, qui est un peu épaissie. Légère leptoméningite chronique. Atrophie de l'écorce et atrophie granulaire de l'épendyme. Nombreux foyers cérébraux. Artères de la base très sclérosées. Artériosclérose généralisée. Thymus visible.

OBSERVATION XIV

M. R. F. Genevois. Né le 25. II. 1864. Entré à l'Asile de Bel-Air le 29. XII. 1904. Décédé le 27. V. 1906, âgé de 42 ans.

A l'entrée on note : Homme de taille au-dessus de la moyenne, bien nourri, panicule adipeux conservé, abondant.

Goître assez prononcé.

Pupilles égales, mais l'amplitude de leur réaction à la lumière est inégale.

Tremblement fibrillaire accentué de la langue avec un mouvement de va et vient dans son ensemble.

Parole considérablement atteinte : il perd des syllabes entières.

Démarche ataxique.

Mauvaise orientation dans le temps.

Idées délirantes de grandeur.

28. III. 1905 : Ataxie de la parole de plus en plus prononcée. Il a de la peine à se tenir debout.

Idées hypochondriaques : il est atteint de péritonite, veut se faire ouvrir le ventre, il a des éponges et des instruments dans l'abdomen.

28. XI. 1905 : Fait un amaigrissement considérable.

18. III. 1906 : Devient de plus en plus pâle. Vit caché sous ses draps.

Affaiblissement. Escarres. Exitus.

Autopsie : Corps très amaigri.

Hyperostose du crâne, surtout à la partie frontale : par places des lamelles font saillie. Forts épaisissements au niveau des lobes frontaux, comme des noisettes, puis aux pariétaux. Ostéosclérose du crâne. Les masses ostéophytaires au niveau des lobes frontaux présentent une substance diploïque à leur intérieur. Les épaisissements des os frontaux se propagent jusqu'au toit de l'orbite. (Voir Fig. 3 et 4 : calotte d'un paralytique général mort à 63 ans).

En soulevant la dure-mère on constate que l'os est poreux et parsemé de petits points rouges. Fortes adhérences entre la dure-mère et le crâne à la face antérieure. Dure-mère épaissie. Des plaques ossifiées dans la faux et sur les hémisphères (le long du sinus).

Le sinus longitudinal renferme peu de sang coagulé.

Fort œdème des méninges. Méninges molles assez minces et transparentes au niveau des lobes frontaux.

Les circonvolutions paraissent très petites. Cerveau : 1200 gr. Granulations épendymaires. Artères de la base minces. Aorte intacte, élastique.

Tuberculose pulmonaire avancée (cavernes).

Agénésie du rein, de l'uretère et de la vésicule séminale gauches.

Orchite syphilitique. Testicules complètement fibreux.

OBSERVATION XV

M^{me} B. L. Française (Savoie). Née le 9. X. 1851. Entrée à l'Asile de Bel-Air le 1^{er} VIII. 1901. Décédée le 27. X. 1901, âgée de 50 ans.

A travaillé comme empailleuse de chaises, puis dans des fabriques de chapeaux.

Mariée, a eu deux fils et une fille en bonne santé.

A toujours été portée à la boisson (vin blanc, liqueurs, absinthe).

De caractère emporté, est devenue de plus en plus terrible. Se fâche et quitte le logis à la moindre observation.

Ces trois derniers mois est devenue absolument insupportable pour son entourage, ne fait plus rien du tout. Passe les nuits assise sur une chaise, ayant quelques fois un livre devant elle, mais ne le lisant pas. Se couche à 9 heures du matin et se lève dans l'après-midi. Se dit lasse.

Certains jours elle ne mangeait absolument rien, et à d'autres elle dévorait tout avec une voracité féroce. Parle seule, sort dans la rue en pleurant et criant. Fait tout de travers. Boit moins ces derniers mois.

A l'entrée : Femme de taille moyenne bien nourrie. Tête volumineuse, et hors de proportion avec le reste du corps. Bulbes oculaires fortement proéminents. Cheveux clairsemés, en partie postiches. Front haut, légèrement fuyant.

Pupilles fortement inégales. Réaction à la lumière nulle. Réflexes rotuliens exagérés.

Sensibilité générale : rien de particulier.

Léger embarras de la parole.

22. IX. 1901. Prétend être fatiguée, au point souvent de ne pouvoir se rendre à table pour les repas.

Se dit faible et souffrir de tournements de tête et de céphalalgie.

Refus de nourriture. Sondages œsophagiens. Vomissements. Affaiblissement rapide. Exitus.

Procès-verbal d'autopsie : Dans la face intérieure du crâne des deux côtés de la ligne médiane, dans les régions correspondant aux lobes frontaux, deux exostoses de la grosseur d'une noisette.

Pachyméningite généralisée avec foyers hémorragiques récents. Pie-mère épaissie, se détache partout facilement. Cerveau : 1010 gr. Plancher du IV ventricule granuleux.

Méningo-encéphalite chronique diffuse.

OBSERVATION XVI.

Observation XVI (sans autopsie. Malade actuellement vivante. Hyperostose diagnostiquée et confirmée radiologiquement). (Voir Fig. 10 et 11.)

M^{me} L. Ch. Genevoise. Née le 17. II. 1847, entrée à l'Asile de Bel-Air le 4. VII. 1900, âgée actuellement de 81 ans.

Aucun renseignement antérieur à son entrée à l'Asile. Aurait fait le métier de chiffonnière. Aurait été mariée.

Est amenée par la police. Les voisins n'auraient rien remarqué d'anormal chez elle, sauf que les derniers temps elle dormait sur les os et les chiffons qu'elle avait ramassés pendant la journée, et faisait de son réduit une habitation dont elle ne songeait plus à sortir, se servant de ses vieux os pour se faire de la soupe.

La malade est calme et docile, locace, parfaitement bien orientée. Ne manifeste à première vue pas d'idées délirantes.

L'examen ne révèle rien de particulier. Urines normales. De taille moyenne.

10. VII. 1900. Parfois on la voit remuer les lèvres, mar-mottant des paroles inintelligibles. Elle aide un peu les infirmières dans les travaux d'intérieur.

3. IX. 1900. Demande à aller se coucher, se dit malade, se sent faible, tremblante. Légèrement égarée. Cet état se prolonge. Lorsqu'elle essaie de se lever, elle ne peut se tenir sur ses jambes. Se dit toujours faible.

22. XI. 1900. Depuis 15 jours la malade se trouve dans un état d'apathie absolue, reste immobile dans son lit, ne répond à aucune question. Tient les yeux fermés, ne réagit à aucun excitant extérieur. Elle mange spontanément.

7. II. 1901. Même état d'immobilité et de mutisme. La nuit cependant elle se lève quelquefois et va dérober dans les tables de nuit les friandises des malades.

15. VI. 1901. Depuis quelques jours se lève sans jamais parler à personne. Marche et fait tout avec une grande lenteur. Au jardin elle se tient presque toute la journée couchée sur le gazon, son inséparable gobelet d'eau à côté d'elle.

Pendant quelques mois travaille un peu.

6. VII. 1902. Depuis 8 jours la malade ne travaille presque plus du tout. Subitement elle se met à chanter de toutes ses forces. Malpropre. Collectionne. Prétend que son grand-père était maréchal de France.

28. VII. 04. Cache des morceaux de fromage, de graisse, de pain dans son corsage. Reconnaît dans tous les passants de ses anciennes connaissances.

14. VII. 05. Même état. Constamment couchée sur le gazon ou directement sur le gravier. Elle est une Bonaparte. Se dit amaigrie à l'état de squelette et affaiblie au dernier degré, tandis que, en réalité, elle engraisse de plus en plus. Prétend avoir vu passer tel ou tel de ses parents. Les interpelle. Se plaint des odeurs épouvantables qu'elle sent dans les dortoirs.

4. XII. 06. Constamment couchée sur les bancs ou accoudée sur une table. Dit maigrir tous les jours ; en réalité elle est d'un embonpoint remarquable.

20. VI. 07. Paraît hallucinée de l'ouïe. Voit passer des connaissances.

15. VIII. 08. En général étendue dans le préau. Délire de préjudice. Dit qu'elle entend depuis deux ans au moins des esprits ; ils la tiennent éveillée en criant.

2. VIII. 09. Reste étendue, ne dit rien.

XII. 1911. Embonpoint considérable.

XII. 1912. Toujours couchée ou mieux vautrée dans l'herbe ou sur le chemin. Pas près de maigrir.

XII. 1914. Stationnaire.

28. XI. 1916. Elle a maigri.

Le premier poids que nous ayons retrouvé de la malade date de janvier 1921 : 72 kgs. Il se maintient stationnaire jusqu'en 1924, pour descendre ensuite d'une façon constante et régulière à 57 kgs en janvier 1927.

XII. 1922. A toujours quelque chose à mâcher. Le plus souvent vautrée par terre.

X. 1923. Stationnaire. Fourre parfois une partie de son dîner dans ses bas.

Actuellement amnésie de fixation. Indique son année de naissance, mais dit avoir 50 ans. Indique l'heure approximative. Lit. Reconnaît et nomme les couleurs. Elle peut se tenir debout.

A part une légère voussure cervico-dorsale pas de déformation du squelette. La palpation des os de la face, du crâne et de tout le squelette en général ne montre rien d'anormal. Les crêtes antérieures des tibias sont légèrement dentelées, sans courbure ni épaissement. Hallux valgus des deux côtés.

Nodosités d'Héberden au 2^{me}, 3^{me} et 5^{me} doigts de la main gauche. Les autres doigts indemnes.

Peau ridée. Légèrement pigmentée à la face et aux mains. Vergetures sur les cuisses et les flancs. Pilosité normale ; front dénudé.

La peau forme de vastes poches vides sous les bras, aux seins, au pubis et sur les flancs, à la face interne des cuisses.

Infiltration graisseuse assez molle dans la région de l'olécrane des deux côtés, dans la région prérotulienne et à la face interne des genoux et des jambes avec arrêt net à 2 ou 3 cm. au-dessus de la malléole interne des deux côtés. Dans cette dernière région la graisse est plus ferme, mais se laisse déprimer sans garder le godet. La pression de ces masses ne semble pas douloureuse. On ne sent pas de lobulation nette dans cette infiltration graisseuse. Pas d'œdème malléolaire.

Les muscles ne font aucune saillie. Ils sont flasques même lorsqu'on cherche à les faire se contracter.

Hypotonie généralisée.

Pas de tremblement. Pas de phénomènes extrapyramidaux.

Asthénie musculaire. La contraction musculaire active presque impossible à obtenir, la malade disant à chaque ordre qu'on lui donne : « Je suis trop faible ».

Les réflexes tendineux et périostés à peu près nuls.

Pas de signe de Babinski.

La piqûre d'épingle est sentie sur tout le corps, semble-t-il. Difficulté de l'examen de la sensibilité, la malade ne répondant pas, ou poussant tout à coup de grands cris : Au secours. Elle semble localiser exactement la piqûre sur tout le corps.

Le pilomoteur apparaît assez facilement sur les bras, les flancs et les cuisses ; il est symétrique.

Les pupilles sont rondes, à peu près égales ; la gauche réagit assez facilement à la lumière (opacité), la droite plus vivement.

Hypotonie considérable des joues.

Pendant l'examen la malade se pince constamment entre le pouce et l'index. Parfois ce mouvement se continue machinalement sur la peau de mon bras sans modification. Elle marmotte presque continuellement.

On ne sent pas de goître ; le corps thyroïde est à peine palpable.

Un ganglion calcifié au-dessus de la grande corne de l'os hyoïde à droite.

D'après les infirmières elle se gratterait et marmotterait continuellement la nuit.

Elle aurait bu parfois son urine.

Lorsqu'on la découvre, malgré la grande chaleur, on déclenche un mouvement très rapide d'élévation et d'abaissement de la mâchoire. Le rythme semble assez constant, quoique difficilement comptable (160 à 200 à la minute) ; l'amplitude est variable. Il est difficile d'arrêter le mouvement, difficile également de l'amplifier par des modifications d'attitudes de la mâchoire. L'allure de ces petits mouvements cloniques presque imperceptibles rappelle la trépidation épileptoïde du pied. Ces mouvements sont loin d'être constants ; ils apparaissent par crise.

Pas de réflexe palmo-mentonnier.

Urines : Densité : 1010. Ni sucre ni albumine.

La cause de l'amaigrissement progressif des dernières années nous échappe.

On pose le diagnostic d'hyperostose frontale interne et la malade est conduite au service de radiologie. Confirmation. (23. VIII. 1929.) (Voir Fig. 10 et 11.)

OBSERVATION XVIII¹

Mlle C. Célibataire. 34 ans. Sans frère ni sœur. A 15 ans aurait déjà été passablement adipeuse. L'infiltration de la graisse se produit surtout dans les jambes, qui sont douloureuses à la pression et cyanosées après la station debout. Les premières règles à 16 ans ; elles sont irrégulières, s'arrêtent pendant 2 à 3 mois pour devenir plus abondantes. A 18 ans l'adipose aurait été en augmentant, s'étendant au tronc, aux bras et aux cuisses. A 21 ans opération de l'appendicite. Des céphalées la gênent dans son travail. Une radiographie prise lorsque la malade avait

¹ C'est à l'obligeance du professeur Roch que nous devons de pouvoir publier l'observation d'une malade de son service à l'Hôpital cantonal.

24 ans montre une selle turcique d'apparence normale, semble-t-il. Mais on note sur cette radiographie une distension assez notable des sinus frontaux et enfin une hyperostose frontale interne dans ses débuts.

A 26 ans, un médecin qui l'examine, aurait été frappé de son adiposité et de son manque de poils au pubis et sous les aisselles. Une seconde radiographie permet de voir des sinus frontaux plus dilatés et une hyperostose frontale plus prononcée que sur la première. On fait un traitement au pituiglandol, continué depuis lors sans arrêt. Aux dires de la malade une amélioration se serait produite, en ce sens que les règles se font plus régulières et que l'adiposité est moins prononcée sur le tronc. La même année on l'opère pour un ovaire kystique à droite. On laisse l'ovaire gauche en place.

A 31 ans 6 séances de radiothérapie profonde sur l'hypophyse. Quelques mois après on l'opère pour suppuration des sinus sphénoïdaux et maxillaires.

A 33 ans, nouvelle série de radiothérapie sur l'hypophyse. Le poids reste autour de 80 à 85 kgs. De 24 à 34 ans elle aurait passé de la pointure 38 à 42 pour ses chaussures. Elle aurait également changé trois fois son appareil dentaire, qui ne s'ajustait plus à sa mâchoire supérieure. En 1925 elle aurait eu de la polyurie, et du sucre dans les urines, mais de façon transitoire. Elle se plaint encore de céphalées et de nausées, ainsi que d'aphasies transitoires de 5 à 10 minutes.

Actuellement, femme de 80 kgs. Le bas du corps, à partir des hanches, est infiltré de graisse, de façon diffuse. La pression ne laisse pas de godet, mais est douloureuse. Le tronc n'est pas adipeux. Les seins sont mal développés, absence totale de poils sur les jambes. Au pubis et sous les aisselles les poils sont rares. Grandes et petites lèvres peu développées. Pas trace de goître. Pupilles rondes, égales et réagissant aux deux modes. Urines : Ni sucre ni albumine ; pas de polyurie. Pression sanguine 12 - 5. Pouls 70 - 80. Fond de l'œil : rien de particulier. Champs visuel concentriquement rétréci. Liquide céphalo-rachidien :

Pression 45-34 ; après compression des jugulaires 62. Albumine 0,22. Eléments 0. Wassermann négatif. Benjoin colloïdal 0000000220000000.

Des radiographies de face et de profil¹ permettent de voir des sinus frontaux encore plus dilatés que sur les précédentes. L'hyperostose frontale interne est également plus marquée.

¹ Voir Fig. 12 et 13.

CHAPITRE III

Pathogénie

Avant d'exposer notre façon d'envisager la pathogénie de l'hyperostose frontale interne, nous jetterons un coup d'œil rapide sur celles qui ont été proposées.

Nous avons vu que Virchow faisait de ces formations osseuses de véritables ostéophytes formés aux dépens de la lame externe de la dure-mère. L'ossification de cette membrane avec les progrès de l'âge étant la règle chez certains animaux, il ne faut pas s'étonner qu'elle puisse parfois se produire chez l'homme. Virchow se borne à constater que ce fait exceptionnel peut se produire chez l'homme avec la vieillesse.

Humphry se contente d'invoquer « le manque de force nutritive ».

Strœbe donne une explication et même une description en partie fantaisistes de l'hyperostose frontale interne, parce qu'elles s'appuient sur le dogme que la nature a horreur du vide, autrement dit que l'os avance parce que le cerveau se retire. Contrairement à ce que décrit Strœbe, nous n'avons jamais vu dans l'hyperostose la table interne de l'os frontal qui bombe à l'intérieur reproduire l'empreinte de la surface cérébrale sous jacente, ni des lames osseuses s'enfoncer dans les sillons des hémisphères.

Envisager l'hyperostose frontale interne purement et simplement comme une hypertrophie concentrique accommodative nous paraît insuffisant.

D'autre part faire intervenir « la vieillesse » comme pathogénie de quoi que ce soit nous paraît vide de sens. Elle ne saurait être assez systématiquement repoussée.

D'autres auteurs qui ont eu des cas d'hyperostose frontale interne sous les yeux, n'ont pas cherché plus loin parce

qu'ils la rattachaient à d'autres affections osseuses, en particulier à la maladie de Paget. Ainsi Bonnamour et Jamin présentèrent leur cas comme étant une « maladie de Paget localisée au crâne » et Picard donna le sien pour un « épaississement pagétique du crâne ». Pareille confusion du reste a dû se produire à d'autres reprises et le cas, de ce fait, a échappé à une étude plus approfondie et les éléments du syndrome n'ont pas été mis en pleine lumière.

Greig, enfin, à qui l'on doit l'étude la plus importante qui ait paru sur la question de l'hyperostose frontale interne, admet qu'elle s'explique par une diminution de l'élimination du calcium, ou une augmentation de la teneur du sang en calcium par une résorption osseuse dans quelque partie du squelette autre que la région frontale du crâne. Il n'indique pas une affection univoque expliquant cette hypercalcémie qu'il stipule. Quant à la localisation frontale, « si étonnamment constante », Greig invoque, d'une part, une sorte d'exsudation épidurale, et d'autre part, un apport sanguin particulièrement important dans la région frontale. Mais aucune constatation microscopique n'appuie sa première hypothèse, et la seconde ne rend pas compte des particularités de localisation et de structure de l'hyperostose frontale interne.

De notre côté nous résumerons, avant d'aller plus loin, l'aspect général et microscopique de l'hyperostose frontale interne. Il y a chaque fois un tel air de ressemblance, qu'il est très facile de donner une description d'ensemble :

Les os de la face comme ceux du squelette peuvent être indemnes, et ne présenter aucune déformation.

L'aspect extérieur de la calotte cranienne est absolument normal. La table externe est parfaitement lisse. On ne note pas d'adhérences anormales avec l'aponévrose épicro-nienne.

Lorsqu'on pratique la coupe de la calotte cranienne selon le plan habituel (plan de Rieger par exemple), on s'étonne de voir la scie pénétrer dans la région frontale dans une

épaisseur osseuse inusitée. Dans les régions pariétales et occipitales la paroi est en général d'épaisseur normale, parfois un peu augmentée.

La calotte une fois enlevée, on est frappé par l'hyperostose symétrique frontale. Cette hyperostose, qui se fait uniquement à l'intérieur de la cavité crânienne, n'intéresse que la partie verticale des os frontaux. En arrière elle s'arrête au sillon de l'artère méningée moyenne. Par ailleurs la paroi crânienne ne présente rien de particulier. La base du crâne ne montre aucune des déformations décrites dans l'ostéite fibreuse de Paget.

La coupe de la paroi dans la région frontale laisse voir une table externe d'épaisseur normale, décrivant une courbe régulière, et une table interne amincie, décrivant une courbe irrégulière, festonnée.

Entre la table externe et la table interne on voit une bande, par place très épaissie, de tissu spongieux. Cette spongieuse, assez compacte à l'extérieur, c'est-à-dire à son insertion sous la face interne de la lame externe, devient de plus en plus lâche en se rapprochant de la table interne, laquelle se trouve soulevée, bosselée, festonnante à l'intérieur de la cavité crânienne. Vus de l'intérieur ces festons forment des travées confluentes, vaguement disposées en rayons de roue, séparés par des sillons, donnant ainsi à la face interne et antérieure du crâne l'aspect d'un relief d'un pays montagneux. Dans les zones marginales on peut voir parfois 3 tables : l'externe, intacte, le diploë, l'ancienne interne, non encore remaniée, plus ou moins érodée, du tissu spongieux et la nouvelle table interne.

Ces formations sont absolument symétriques, c'est-à-dire qu'elles se retrouvent sur les deux os frontaux et qu'elles restent limitées à ces deux os. Elles respectent en effet au milieu la suture médio-frontale et l'insertion de la faux du cerveau. En arrière elles respectent la suture coronale et le lit de l'artère méningée moyenne, laquelle se trouve dès lors profondément située. Parfois l'apposition osseuse se fait encore sur la partie la plus antérieure des pariétaux. En bas ces bosselures s'arrêtent à la partie horizontale du

frontal, c'est-à-dire à la limite commune de la partie verticale et de la partie orbitaire du frontal.

Le centre de confluence de ces travées se trouve correspondre assez exactement avec le centre primaire d'ossification embryogénique de l'os frontal. Il y a par conséquent un centre de chaque côté de la ligne médiane.

Dans toute cette région frontale la table interne est intimement soudée à la dure-mère. Et ici nous ne pouvons qu'approuver Schlesinger lorsqu'il dit que la dure-mère est en général épaissie, et qu'elle est intimement soudée au crâne sans aucun signe de processus inflammatoire. Nous avons vu cette adhérence se confirmer dans tous nos cas sans aucune exception.

Il se peut que l'on trouve sur la surface interne de l'hyperostose des sphérules, isolées ou en amas, d'os compact, qui prend alors l'aspect de gouttes de cire ou de perles jaunes, dures comme de l'ivoire, rappelant exactement la mélorrhéostose de certains auteurs. Mais ces formations osseuses franchissant la dure-mère sont exceptionnelles dans l'hyperostose frontale. Nous ne les avons rencontrées que dans le cas I, lequel présentait du reste l'hyperostose frontale la plus exubérante que nous ayons vue.

L'hyperostose frontale interne pose des problèmes de deux ordres :

1° L'hyperostose en tant que trouble du métabolisme, c'est-à-dire en tant que symptôme d'un trouble général à préciser.

2° L'hyperostose en tant que phénomène local, autrement dit explication de la localisation et de la morphologie de l'épaississement des os frontaux.

Nous aborderons d'abord le deuxième problème, parce qu'il se pose en termes plus simples, et que les éléments pour en donner un essai de solution sont plus nombreux et plus précis.

Pour cela nous nous appuyons sur l'examen macroscopique et microscopique de nos pièces osseuses, examen que nous avons résumé dans nos premières observations personnelles et auxquelles nous renvoyons le lecteur¹. Sur tous les points essentiels l'examen a donné des résultats univoques qui nous permettent de préciser le mécanisme de l'hyperostose si spéciale qui nous occupe.

Il y a un fait que nous avons rencontré avec une constance absolue, c'est l'adhérence intime de la dure-mère avec la région hyperostique. Et ce fait n'est pas simplement constant, il est primordial, il est la condition nécessaire, mécaniquement, de l'hyperostose.

Nous pensons en effet que seule cette adhérence de la dure-mère et la traction qu'elle exerce selon des lignes de force plus ou moins obliques et tangentielles sur la face interne du crâne, explique à la fois l'ensemble et le détail de l'hyperostose, entre autres : 1. La localisation frontale interne et symétrique. 2. L'orientation si particulière et toujours analogue des travées osseuses surélevées rayonnant autour des deux centres frontaux symétriques. 3. La structure fine et la texture de la spongieuse sousjacente. 4. L'espace libre médian. 5. Le manque d'hyperostose sur les autres parties de la calotte, et en particulier sur la base.

Et pour apprécier comme il convient cette traction de la dure-mère, il faut largement tenir compte de l'action nocturne, c'est-à-dire du decubitus dorsal et latéral. Cette position de la tête, en effet, permettant des tractions constantes agissant pendant des heures selon une certaine incidence explique mieux que toute autre l'aspect si particulier de l'hyperostose.

Il n'est peut-être pas tout à fait superflu de rappeler quelques-unes des recherches concernant les effets des tractions sur les tissus de soutien.

« Des pétioles de feuilles de *Helleborus* qui se rompent sous une charge de 400 gr. environ, peuvent être amenés

¹ Voir Obs. I, II, III.

en 5 jours à porter une charge de 3,5 kgs par la formation de fibres libériennes qui font défaut dans des conditions ordinaires. »¹

On connaît les résultats obtenus par Sédillot lorsqu'il sectionnait la diaphyse du tibia chez de jeunes chiens et que le péroné du membre ainsi traité atteignait finalement et dépassait même le diamètre du tibia. Cet auteur a insisté également sur les remaniements de l'architecture osseuse, système colonnaire ou spongieuse, s'étendant très loin du point de fracture.

Et c'est plus récemment Richard Thoma qui s'est occupé d'histomécanique osseuse. Ses travaux, qui sont un exemple de précision dans l'étude expérimentale des phénomènes mécaniques fins du tissu osseux, éclairent vivement la question qui nous occupe.

Cet auteur s'est appliqué à fixer la valeur critique des tensions sur les tissus ossifiâbles, et il est arrivé à ce résultat que les tensions qui normalement produisent l'accroissement osseux ne dépassent pas 6 grammes par millimètre carré dans une moyenne de 24 heures. Dans les conditions normales l'accroissement osseux commence lorsque cette tension moyenne de 6 grammes est atteinte.²

Mais il se peut trouver des conditions où des tensions de moins de 6 grammes par millimètre carré déclenchent l'accroissement osseux. Dans ce cas la valeur critique des tensions est abaissée. Cet abaissement dépend de causes générales.

Dans le cas de l'hyperostose frontale nous ignorons la valeur des tensions exercées par la dure-mère. Nous ne savons si elles sont au-dessous de 6 grammes par millimètre carré, autrement dit si la valeur critique des tensions est abaissée. Mais certains indices nous inclinent à la croire telle. D'abord les troubles généraux dont sont atteints nos malades : déséquilibre humoral et endocrinien sur lequel

¹ D'après BOUIN. *Eléments d'Histologie*. Alcan, 1929.

² R. THOMA. *Arch. f. Path. Anatomie*, 206. 1911.

nous insistons ailleurs, dérèglement du métabolisme des graisses. Ensuite une légère tendance à faire de l'hyperostose diffuse du crâne : plusieurs de nos malades ont en effet une calotte légèrement et généralement épaissie. En outre nous avons vu dans deux ou trois cas l'hyperostose frontale associée à l'ossification plus ou moins avancée de la faux du cerveau. Nous l'avons vue associée également à des formations osseuses sphériques rappelant la mélorrhéostose (voir Obs. I). Mais il y a une autre raison qui nous pousse à admettre un abaissement de la valeur critique des tensions : L'adhérence intime de la dure-mère est un fait banal, l'hyperostose frontale est un phénomène relativement rare. Elle résulterait du concours de deux séries de facteurs : généraux (abaissement de la valeur critique des tensions), locaux (traction de la dure-mère).

La dure-mère représente donc un système de lignes de force dont les points d'application sont à la face interne de la région frontale du crâne.

La cause première de cette adhérence intime de la dure-mère chez nos malades nous échappe. Mais un fait est certain, aucun phénomène inflammatoire n'a pu être décelé.

Du reste la dure-mère adhère normalement au crâne par des prolongements fibreux et vasculaires. A partir d'un certain âge elle présente sur sa face externe un aspect tomenteux qui indique la solidité croissante de ces adhérences. Et en effet c'est un fait relativement banal, dans les asiles d'aliénés du moins, de rencontrer à l'autopsie des gens d'un certain âge une dure-mère adhérente. Et la zone de prédilection de cette adhérence se trouve précisément dans la région frontale, sur deux étendues symétriques en avant du sillon de l'artère méningée moyenne. C'est dans la région temporo-pariétale et dans la région occipitale que les adhérences ostéodurales sont les plus faibles. Ce sont ces deux dernières régions qui sont du reste comprises dans la zone décollable de Marchant, à l'exclusion de la région frontale.

Les zones de forte adhérence : apophyse crista galli, petites ailes du sphénoïde, apophyses clinoides antérieures

et postérieures, bords supérieurs du rocher interviennent dans la dynamique des tensions dures. Les corpuscules de Pacchioni également dans une plus faible mesure. Enfin il faut tenir compte des adhérences, parfois si massives, entre la dure-mère et la pie-mère le long du sinus longitudinal supérieur.

La traction exercée par le poids de la masse cérébrale et du liquide céphalo-rachidien et transmise par la dure-mère semble, d'après nos calottes, s'appliquer sur la table interne de la région frontale selon une incidence très oblique, presque tangentielle. D'autre part les travées d'hyperostose étant orientées d'arrière en avant et de dehors en dedans sur la partie supérieure de l'os frontal, les lignes de force doivent se distribuer dans le même sens. Or pareille orientation des lignes de traction semble réarisée non pas dans la station debout, mais bien dans la position couchée, sur le dos ou sur le côté.

Quant aux tractions transmises par la faux du cerveau, elles s'appliquent non pas exactement sur la ligne médiane, mais elles suivent les deux feuillets dans leur bifurcation à gauche et à droite du sinus longitudinal supérieur. Elles ne s'appliquent réellement sur la table interne que lorsque les deux feuillets de la dure-mère, entre lesquels passe le sinus, se sont rejoints et ne forment plus qu'une trame soudée en bloc à l'os. Or ceci se passe passablement en dehors de la ligne médiane, car il faut tenir compte des lacs sanguins décrits par Trolard, qui côtoient le sinus longitudinal et qui maintiennent dédoublés les deux feuillets de la dure-mère sur une bande d'une certaine largeur, du reste assez variable.

Ces considérations nous expliquent deux ordres de faits : Premièrement le manque d'hyperostose sur la ligne médiane. Dans aucun de nos cas nous n'en avons trouvé ; toujours le crâne y est d'une épaisseur à peu près normale et sa table interne est lisse sur un triangle à sommet antérieur que nous avons décrit à plusieurs reprises. Lorsqu'il y a épaississement sur la ligne médio-frontale, ce n'est qu'au niveau de la partie la plus antérieure de la faux,

c'est-à-dire près du trou borgne et de l'insertion sur la crista galli. Or c'est précisément l'endroit où le sinus longitudinal est le plus mince et le moins entouré de lacs sanguins. Une coupe de la calotte pratiquée à ce niveau montre la table interne dessinant sur la ligne médiane un U dont les deux branches sont tournées vers l'intérieur. Ces deux branches sont les deux arrêtes osseuses tranchantes et parfois assez rapprochées sur lesquelles viennent s'insérer les deux feuillets formant parois du sinus. Ces deux feuillets sont à peine divergents, ils s'insèrent sur l'os perpendiculairement à lui, la traction peut s'opérer sur la ligne médiane, et l'hyperostose également.

Le deuxième fait est l'aspect vaguement rayonné que présentent toutes les voûtes frontales hyperostosées. La partie externe et la plus importante de ce rayonnement est formée par les longues travées orientées d'arrière en avant et de dehors en dedans, et conditionnées par les tractions de la dure-mère ; la partie interne est formée par de petites travées se dirigeant de la ligne médiane vers ce centre frontal de convergence, lesquelles seraient conditionnées par les tractions transmises par les deux feuillets dédoublés de la faux du cerveau.

Notons enfin que les travées osseuses dans la disposition que nous avons décrite correspondent aux principaux faisceaux de fibres de la dure-mère elle-même. Et tout porte à penser que ces fibres dure-mériennes sont ordonnées selon les lignes de traction habituelles dans toute dure-mère.

Ces fibres de la dure-mère, le sillon de l'artère méningée moyenne une fois franchi, viennent frapper les travées d'hyperostose, elles s'y insèrent et se continuent, exactement dans la même direction, incrustées dans l'os soulevé. On peut parler d'une véritable insertion des fibres de la dure-mère, analogue à celle de tendons.

Assez souvent le point précis où la dure-mère vient se souder à l'hyperostose est marqué par une frange de fines aiguilles osseuses dans l'axe des fibres de la dure-mère.

Au fond des sillons, par contre, entre les travées

osseuses, il n'est pas rare de voir un fin grillage osseux, ou système de spicules, correspondant à la trame des fibres de la dure-mère.

Pour rendre compte de la localisation frontale et de sa morphologie spéciale, nous avons fait intervenir les effets de tractions transmises par la dure-mère.

Les essais d'explication par le système vasculaire, la stase sanguine par exemple dans tel territoire vasculaire, ou par des raisons de distribution nerveuse, ou encore par des considérations d'ordre embryogénique nous semblent moins satisfaisants que l'explication purement mécanique que nous venons d'exposer.

Le centre primaire d'ossification de l'os frontal coïncide, en effet, approximativement avec le centre de rayonnement de l'hyperostose, mais c'est une pure apparence, cette dernière étant l'effet de remaniements n'intéressant que la face interne de la paroi.

Quant à expliquer l'hyperostose frontale interne simplement comme une localisation de la graisse dans l'os frontal, l'aspect microscopique ne le permet pas. La texture et la structure de l'hyperostose ne peuvent pas s'expliquer de cette façon. Du reste, dans des cas que nous croyons très rares, nous n'en connaissons qu'un, l'hyperostose peut se produire sans augmentation aucune du tissu adipeux.

Nous aborderons maintenant les troubles d'ordre général, corollaires de l'explication histomécanique.

CHAPITRE IV

Symptômes associés

Parmi les symptômes associés nous distinguerons trois catégories, selon que ces symptômes paraissent pouvoir se ramener à une lésion de la région infundibulo-hypophysaire (association topographique) ;

selon que ces symptômes, provoqués par une lésion à distance, sont fréquemment associés à l'hyperostose, et semblent s'expliquer par la même affection (association étiologique) ;

selon que ces symptômes semblent être secondaires à l'hyperostose frontale interne, et en quelque sorte provoqués par elle.

C'est dans la première catégorie que nous rencontrons la plus grande régularité des symptômes associés, que nous pouvons énumérer comme troubles des fonctions suivantes :

métabolisme calcaire (hyperostose)

métabolisme des graisses (adipose)

fonctions de nutrition (polydipsie, polyphagie, polyurie)

fonction du sommeil

troubles visuels

Dans la deuxième catégorie nous énumérerons les symptômes associés par lésion à distance, par exemple dans la paralysie générale ou dans les troubles circulatoires de l'athéromatose cérébrale.

Dans la troisième catégorie nous ferons rentrer les symptômes qui nous paraissent provoqués par l'hyperostose elle-même (Céphalées, crises convulsives, modifications de la pression intracrânienne).

L'hyperostose

Nous avons exposé notre hypothèse du mécanisme de l'hyperostose frontale, et de toutes les explications possibles nous avons retenu celle qui rend le mieux compte de tous les caractères et aspects de ce phénomène : tractions prenant leur point d'application sur la table interne de la région frontale et s'exerçant selon un système de lignes de force distribuées dans l'ensemble de la dure-mère, la faux comprise.

Il nous reste maintenant à aborder une autre série de faits qui sont cette fois non plus d'ordre local, mais général.

Nous nous sommes, en effet, placés dans l'hypothèse qu'il y avait d'une part des tractions s'exerçant sur la table interne dans la région hyperostosée, et que d'autre part chez nos sujets il s'était produit un abaissement de la valeur critique des tensions ou, pour nous servir d'une approximation numérique de Richard Thoma, une traction moyenne de moins de 6 grammes par millimètre carré et par 24 heures suffisait pour déclencher l'ossification.

L'abaissement pathologique de la valeur critique des tensions est une condition nécessaire de l'hyperostose frontale interne. L'adhérence de la dure-mère est l'autre condition nécessaire, mais non suffisante : Il est, en effet, banal de rencontrer une adhérence intime de la dure-mère, dans la région frontale précisément, sans hyperostose interne. Il faut une cause générale qui permette que des tractions, qui par ailleurs laisseraient intacte la surface interne du crâne, produisent les importantes néoformations osseuses que nous avons décrites.

Nous admettons donc que l'hyperostose frontale interne est un phénomène pathologique dont il y a lieu de rechercher la cause.

Différentes raisons nous poussent à rapprocher l'hyperostose frontale interne de l'acromégalie. Ces raisons sont de trois ordres :

L'histologie osseuse de l'acromégalie, pour autant qu'elle a été étudiée par de rares auteurs, semble se rapprocher singulièrement de ce que nous avons constaté sur nos calottes hyperostosées.

La localisation de l'hyperostose offre des analogies. Dans les deux affections elle est symétrique. Mais alors que dans les cas d'acromégalie les auteurs ont surtout insisté sur l'augmentation de volume des éminences normales des os, en particulier celles qui servaient de point d'insertion de muscles ou de tendons, dans l'hyperostose frontale l'augmentation de volume se fait symétriquement sur des points de véritable insertion fibreuse sur lesquels s'exercent des tractions plus ou moins constantes.

Le troisième ordre de faits consiste dans la coexistence elle-même chez le même malade de symptômes acromégaliques et hyperostotiques frontaux. Nous en trouvons deux cas dans l'ouvrage déjà cité de Naito. Cet auteur reproduit la radiographie du crâne d'une femme de 57 ans, présentant des symptômes d'acromégalie, avec élargissement de la selle turcique et hyperostose frontale interne absolument typique, et celle d'une autre femme de 82 ans avec tumeur de l'hypophyse, acromégalie et hyperostose frontale « sénile ».

Beadles, de son côté, relate l'histoire d'une femme morte à 40 ans, dont les os malaires et les arcades sourcilières étaient proéminentes, les oreilles et les mâchoires immenses ; elle avait de grandes mains en bêche et des pieds énormes, ceux-ci ayant augmenté 16 ans avant la mort. Céphalées, hallucinations visuelles et auditives ; grande somnolence ; obésité. Le corps pituitaire est transformé en une grosse tumeur kystique, de la grosseur d'un œuf de poule, qui écrasait l'infundibulum. Hyperostose frontale interne. Distension énorme des sinus frontaux, dont les parois sont écartées de 2,5 cm., et dont la partie supérieure s'étend jusqu'à 3,7 cm. de la suture coronale.

Greig signale le cas d'une nullipare de 48 ans, acromégalique depuis l'âge de 14 ans. Ménopause à 45 ans. Wassermann négatif. Circonférence du crâne : 564 mm., capa-

citée crânienne : 1740 cc. Hyperostose frontale interne typique.

Nous rapprochons enfin du cas de Beadles notre observation XVII, où l'hyperostose frontale interne considérable, s'accompagne d'une très forte distension des sinus frontaux, mais sans autres signes d'acromégalie. Adipose également.

En énumérant ces quelques cas où l'acromégalie manifeste se trouve associée à l'hyperostose typique, nous rappelons les signes radiographiques décrits par Bécclère dans l'acromégalie : 1. Épaississement très irrégulier des parois crâniennes. 2. Développement extraordinairement exagéré en hauteur et en profondeur des sinus frontaux et des sinus maxillaires. 3. Augmentation de la selle turcique.

De ces trois signes radiologiques, l'hyperostose frontale interne peut apparaître isolée, et nous pensons que cela même est l'aspect le plus fréquent. Mais il y a des cas où elle apparaît accompagnée d'une forte augmentation des sinus frontaux et de la selle turcique.

L'adipose

L'hyperostose frontale s'accompagne d'un symptôme extrêmement fréquent, sinon constant, sur lequel, à notre connaissance, on n'avait jamais insisté : l'adipose.

Elle est mentionnée, incidemment, dans l'observation de Morgagni¹.

Naito et Schüller² donnent les renseignements suivants concernant un de leurs trois cas d'hyperostose frontale : Femme de 66 ans, aliénée ; à l'autopsie : Obésité extraordinaire (ausserordentliche Fettleibigkeit).

Beadles, sur les 4 cas nets d'hyperostose frontale interne, mentionne deux fois l'obésité.

¹ Cf. notre chapitre I, Historique.

² Ibidem.

Greig ne donne que de très rares renseignements cliniques sur ses cas d'hyperostose frontale, mais trois fois l'adipose extraordinaire est signalée.

De leur côté, Bonnamour et Jamin¹ disent de leur malade : impotente par suite d'une adiposité considérable. A l'autopsie : Surcharge grasseuse au niveau de l'abdomen (7 cm.) ; au niveau des cuisses (5 ½ cm.) sans œdème.

Sur les cinq cas de Stewart, enfin, quatre fois l'adiposité est mentionnée.²

Nous même avons constaté l'obésité dans presque tous nos cas d'hyperostose. Nous avons noté que, par sa disposition, cette obésité rappelle certaines formes de l'adipose de Dercum et plus exactement la forme diffuse généralisée. Parfois elle revêt la forme localisée, et alors elle est rhizomélique et symétrique.

La nuque peut être empâtée. Le fannion également.

Il y a des bourrelets grasseux sous les bras, sur les flancs, les fesses, à la face interne des cuisses au-dessus du genou.

Le panicule de la paroi abdominale est très épais. Souvent l'amaigrissement survient dans les années terminales ; alors le ventre est élargi, débordant sur les côtés lorsque la malade est couchée sur le dos, débordant sur le pubis lorsqu'elle est debout.

La face et les extrémités restent dépourvues de graisse.

Le grand épiploon, par contre, est très riche en graisse, de même le médiastin antérieur.

Enfin surcharge grasseuse de l'épicarde, autour de la capsule des reins et à leur hile.

Foie gras ou foie muscade avec infiltration grasseuse périlobulaire. Parfois on note une lipomatose du pancréas, un thymus ou des capsules surrénales riches en graisse.

¹ Cf. notre chapitre I.

² Ibidem.

Les muscles, en particulier les muscles de la paroi abdominale sont pâles, atrophiés, perdus dans la graisse, diastésés. Aussi plusieurs de nos observations mentionnent une hernie ombilicale.

Cette adipose particulière semble être en général tardive, plus ou moins contemporaine de l'hyperostose.

Elle peut subsister jusqu'à l'extrême vieillesse. Dans quelques cas il peut se produire une fonte brusque et la malade meurt cachectique ; dans ces cas on découvre un hypernéphrome (Obs. VII), des métastases cancéreuses dans le squelette (Obs. X), une tuberculose pulmonaire (Obs. XIV). Dans l'Observation XVI l'adipose a commencé à disparaître progressivement, pour une cause que nous ignorons, à 68 ans, mais elle n'a pas disparu sans laisser de traces, c'est-à-dire d'énormes poches cutanées qui nous ont permis, avec d'autres symptômes, de diagnostiquer l'hyperostose interne. Ces poches sont visibles sur la photographie que nous reproduisons.

Plus encore que la disparition de la graisse, c'est le moment de son apparition qui serait intéressant à connaître. Malheureusement des indications très précises sur ce point nous font encore défaut.

Toutefois nous savons que la femme autopsiée par Morgagni et Santorini était très obèse à l'âge de 75 ans, alors que jusqu'à sa 45^{me} année elle avait été maigre (*gracilis*).

La femme L. que nous observons actuellement à l'Asile de Bel-Air, et dont nous reproduisons la photographie (Obs. XVI) augmentait encore de poids à l'âge de 58 ans.

Très souvent le développement de la graisse est assez rapide ; il se fait en quelques années, parfois après la cinquantaine dans les lésions en foyers des athéromateuses.

Chez les Paralytiques Généraux, par contre, et plus encore dans les cas de tumeur de la région hypophysaire, l'obésité apparaît de façon plus précoce. Ainsi dans nos deux observations de Paralytiques Généraux présentant une hyperostose frontale interne (Obs. XIV et XV), l'adipose est notée autour de la quarantaine. Et la malade atteinte d'une tumeur de l'hypophyse (Obs. VIII) grossit

graduellement à partir de 27 ans. Enfin la malade de 34 ans, type adiposo-génital de l'observation XVII pesait, dit-elle, 80 kgs à 15 ans ; à 18 ans elle en aurait pesé 95.

La douleur dans les masses adipeuses n'est en général pas mentionnée explicitement.

C'est l'absence de la douleur seule, qui distingue nos malades adipeuses des femmes atteintes de la maladie de Dercum. Et cette différence s'efface encore si l'on songe que Dercum lui-même n'a constaté la douleur que dans la moitié de ses cas. D'autre part, les deux adiposes, celle de l'hyperostose frontale et celle décrite par Dercum, s'accompagnent d'asthénie musculaire généralisée. Quant aux « troubles psychiques » sur lesquels insistait Dercum, et qu'il ne rencontrait que chez ses malades âgées, pas plus dans son affection que dans l'hyperostose frontale interne ils ne nous semblent faire partie du syndrome lui-même.

Ainsi la distinction entre la forme diffuse généralisée de Dercum et l'adipose de la plupart de nos malades nous semble difficile à établir, et nous pensons que de nombreuses adiposes dites de Dercum présentent de l'hyperostose frontale interne.

Du reste, d'autres formes cliniques de l'obésité peuvent également s'associer à l'hyperostose frontale interne. Ainsi nous l'avons rencontrée deux fois dans des syndromes rappelant le type adiposo-génital.

En ce qui concerne l'étiologie particulière de ces différentes formes d'adipose, nous ne disposons pas de renseignements positifs et univoques. Mais de tous nos cas où la notion précise de l'adipose accompagnant l'hyperostose existe, il n'y en a qu'un où l'on ait découvert une tumeur de l'hypophyse, laquelle, il est vrai, comprimait l'infundibulum. Dans tous les autres cas, aucune lésion de l'hypophyse n'est mentionnée. Dans les 4 cas autopsiés par nous même, l'hypophyse nous est apparue normale macroscopiquement et microscopiquement. Par contre, les lésions de l'infundibulum sont décrites dans les observations I à IV.

D'autres symptômes se sont trouvés associés aux deux cardinaux, l'Hyperostose et l'Adipose. Et ces symptômes, par la valeur localisatrice que les auteurs sont actuellement enclins à leur accorder, nous confirmeraient encore dans l'hypothèse que les régions avoisinant le troisième ventricule tiennent sous leur dépendance l'ensemble du syndrome.

Au point de vue des urines nous n'avons rien trouvé de très particulier. Une seule fois la glycosurie est mentionnée. Une fois également une polyurie.

Un autre symptôme plus fréquent est la polydipsie. Celle-ci est souvent transitoire. Par exemple, la malade de l'Observation XVI qui est entrée à l'Asile de Bel-Air en 1900 et qui s'y trouve encore à l'heure qu'il est, a présenté de la polydipsie au moment de son entrée. En 1901, elle avait alors 54 ans, nous lisons dans son observation : se tient presque toute la journée couchée sur le gazon, son inséparable gobelet d'eau à côté d'elle. Elle aurait bu parfois son urine. Pareil détail a été signalé également dans un ou deux autres cas.

La polyphagie est mentionnée souvent chez nos malades. Ceux qui les observaient parlent de leur voracité, de leur appétit féroce. Le même fait s'est également retrouvé chez la malade actuellement à Bel-Air : En 1901 on note qu'elle se lève la nuit et va dérober les friandises des autres dans les tables de nuit. Elle cache des morceaux de fromage et de graisse dans son corsage. Avant son entrée elle se faisait de la soupe avec de vieux os ramassés n'importe où. Une autre malade mangeait ses matières (Obs. I). Ces actes démentiels, qui ne sont pas une grande rareté dans les asiles d'aliénés, et qui ont un aspect répugnant, se ramènent probablement à une forme de polyphagie.

Un autre symptôme assez fréquent consiste dans les désordres de la fonction du sommeil. Celui-ci est parfois inversé dans son rythme et on note que la malade est somnolente ou dort beaucoup pendant le jour. Plus souvent il

existe une très grande agitation nocturne. Ceci certes n'est encore que très banal en médecine mentale. Mais il est un détail précis qui se retrouve dans l'observation de plusieurs de nos malades : l'agitation nocturne ne cède pas aux narcotiques même à de très fortes doses. Et alors l'irritabilité, l'agressivité et les idées délirantes de préjudice se manifestent surtout la nuit. Deux malades ne poussaient des cris que la nuit.

En ce qui concerne les troubles visuels, les renseignements précis font en général défaut. L'hémianopsie bitemporale a été constatée dans 2 cas où la selle turcique était élargie. Chez la plupart des malades, le champs visuel n'a pas pu être examiné, à cause de l'état mental. Cet examen était rendu d'autant plus difficile, que le trouble ou l'opacité du cristallin était presque la règle chez nos malades âgées.

Les anomalies du système pileux ne sont pas rares. Crâne dénudé, d'une part ; gros poils à la lèvre supérieure et au menton d'autre part chez les femmes âgées. Implantation pubienne anormale dans les deux syndromes adiposo-génitaux.

Il existe parfois des troubles de l'équilibre, assez spéciaux, qui peuvent obliger la malade qui veut avancer, à pousser une chaise devant elle.

Souvent ces malades sont inactifs et apathiques, assis, accoudés ou vautrés par terre. Ils sont impotents par trop forte corpulence. Ils le sont également par asthénie musculaire généralisée. Les muscles du reste sont flasques, ils ne font plus aucune saillie, et à l'autopsie on les trouve pâles et infiltrés de graisse.

Dans deux cas on a trouvé une aréflexie tendineuse.

Par ailleurs les troubles mentaux sont variables selon l'âge et selon l'étendue des lésions cérébrales. Les cas de tumeur de la région hypophysaire mis à part (Obs. VIII) et ceux de Paralyse Générale (Obs. XIV et XV), on trouve la symptomatologie de la Démence Sénile ou de la Démence artérioscléreuse. Les lésions en foyers sont fréquentes, avec hémiplegie ou aphasie. En outre l'atrophie cérébrale, en particulier frontale est la règle. Elle s'accompagne d'amnésie de fixation, de désorientation, de fabulation, de délire de préjudice.

Mais nous ne sommes pas certains que plusieurs de ces malades n'aient présenté avant leur démence dite sénile des symptômes de psychose hallucinatoire avec phénomènes d'automatisme mental.

L'irritabilité peut exister.

Symptômes secondaires à l'hyperostose

Parmi les symptômes présentés par nos malades, il en est qui peuvent être envisagés comme étant provoqués par l'hyperostose.

Les malades souvent se plaignent de maux de tête. Nous n'avons pu en préciser les caractères.

Il y a enfin un symptôme qui mérite une mention spéciale. Dans quatre de nos cas on trouve des convulsions tardives, parfois d'une extrême violence, limitées soit à la face, soit aux membres supérieurs, soit à un côté du corps.

La fréquence de ces crises, après être allée en augmentant assez rapidement, peut diminuer, parfois jusqu'à disparition.

Cette épilepsie qui apparaît tardivement et qui peut rétrocéder est peut-être contemporaine de l'épaississement frontal. Elle en serait symptomatique. Du moins parmi tous nos malades, les plus violentes crises convulsives se produisirent chez celle qui avait les os frontaux les plus épaissis ; les crises apparurent à 75 ans et durèrent jusqu'à 82 ans, c'est-à-dire jusqu'à la mort, à raison d'une crise tous les deux mois environ (Obs. I).

Nous ne ferons, enfin, que mentionner certains symptômes isolés : Perversion de l'olfaction (Obs. XVI), hallucination de l'ouïe (l'hyperostose exceptionnellement peut s'étendre à la crête du rocher et comprimer le conduit auditif interne).

Il est, certes, difficile de préciser exactement les effets produits par l'hyperostose elle-même. Mais on peut les concevoir de trois ordres :

1. Effets sur la dure-mère, où se produisent des tiraillements multiples, par exemple entre les zones de suture à l'hyperostose et les corpuscules de Pacchioni.

2. La pression directe sur la masse cérébrale, les lobes frontaux en particulier, et sur certains nerfs crâniens par déformation des conduits osseux, spécialement de la VII^e et de la VIII^e paires, lorsque quelques nodules d'hyperostose se produisent en arrière de la crête du rocher.

3. Modification de la tension du liquide céphalo-rachidien. Sur ce point les constatations numériques sont encore rares. (Dans un cas la pression était de 45 et 62 après compression des jugulaires.)

D'après des expériences faites par Reichardt avec de la cire, il semble que la diminution de la capacité de la boîte crânienne ne devient rapidement progressive, que lorsque l'hyperostose interne a déjà pris de notables proportions.

Nous ignorons enfin dans quelle mesure la statique de la masse cérébrale peut subir des modifications du fait de la présence de l'hyperostose frontale interne.

En résumé, de toute la symptomatologie en apparence si variée présentée par nos malades, les troubles de l'ossification et de la régulation des graisses occupent le premier plan. Autour de ces deux symptômes viennent s'en grouper d'autres, un peu moins constants et que des raisons de pure topographie cérébrale expliquent peut-être : troubles du sommeil (et agitation nocturne secondairement), polydipsie et polyphagie, troubles urinaires, troubles visuels. Les convulsions épileptiformes, enfin, ne seraient que

secondaires à l'hyperostose frontale interne elle-même. Les autres troubles mentaux s'expliquent par les lésions cérébrales associées et situées à distance, dans les lobes frontaux en particulier. (Association possible dans certains cas avec l'atrophie de Pick.)

Notre mémoire était terminé lorsque nous avons eu connaissance de l'étude de David M. Greig. Cet auteur insiste sur ce fait que l'hyperostose frontale peut se rencontrer sans autres symptômes « mentaux ». La chose nous paraît parfaitement possible, mais nous remarquons que M. Greig ne donne que la description des calottes sans examen clinique complet des malades. Aussi certains symptômes précédant la trouvaille d'autopsie ont pu passer inaperçus.

En ce qui concerne les symptômes cérébraux secondaires à l'hyperostose frontale interne, autrement dit provoqués par elle (phénomènes moteurs, jacksonisme, symptômes de compression, céphalées), nous les avons rencontrés d'une façon assez peu constante, et ici nous tombons d'accord avec M. Greig pour penser que l'hyperostose frontale interne peut ne pas produire de symptômes notables par sa simple présence.

Etiologie

L'hyperostose frontale interne, accompagnée des différents symptômes que nous avons décrits, s'est présentée à nous dans trois affections définies. Trois fois dans la Paralyse Générale, cinq fois dans des tumeurs de la région hypophysaire avec élargissement de la selle turcique et compression de la base du troisième ventricule, seize fois chez des femmes âgées porteuses d'athéromatose cérébrale. (Nous laissons de côté tous les nombreux cas dont nous ne possédons que la descriptions de l'hyperostose sans autres détails de l'ensemble de l'autopsie.)

La topographie de la lésion, qui paraît conditionner l'hyperostose frontale, nous semble plus constante que la nature de cette lésion elle-même.

Des altérations plus ou moins massives de la région infundibulo-tubérienne, s'étendant en arrière jusqu'aux corps mamillaires, ont été notées chez la malade de l'observation VIII, où une tumeur de l'hypophyse comprimait la région infundibulaire, avec distension de la bandelette optique droite et aplatissement du corps mamillaire droit. Dans le cas de Beadles une grosse tumeur kystique de l'hypophyse déplaçait les formations de la base du cerveau. Dans les autres cas où la selle turcique s'est montrée élargie, nous ne connaissons rien de l'état de la région suprahypophysaire.

Dans les deux cas avec autopsie d'hyperostose frontale de Paralytiques Généraux, nous ne trouvons mentionnées que l'épendymite granulaire et une considérable atrophie cérébrale (l'un des cerveaux ne pesait que 1010 gr.).

Dans les seize cas d'athéromatose cérébrale, l'atrophie frontale était parfois considérable ; dans la plupart des cas l'atrophie globale du cerveau est notée. L'un d'eux ne pesait que 825 gr. Fréquente atrophie granulaire des parois ventriculaires.

Sur quatre de ces seize cas, nous avons recherché, sur coupes sériées, l'état des parois du ventricule médian, en limitant la région en avant de la commissure antérieure et en arrière des corps mamillaires. Les détails de ces examens sont consignés dans les observations I à IV. Nous pouvons, toutefois, les résumer de la façon suivante :

Plexus choroïdes kystiques. Ventricule distendu à des degrés variables. L'épendyme jamais absolument plan, mais légèrement bosselé ou plissé par les formations sous-jacentes. Lame sus-optique et paroi tubérienne postérieure d'une extrême minceur. Tige pituitaire tachetée de vaisseaux thrombosés. Sur coupes microscopiques l'épendyme apparaît irrégulier, aplati et à peine visible sur les parois antérieures et postérieures du ventricule, semblant au contraire disposé sur plusieurs assises à cause des bosselures

kystiques, altérations épendymaires et sous épendymaires, une dilatation kystique cloisonnée de l'épiphyse), soit de troubles de la circulation sanguine, avec localisation élective de l'athéromatose à l'insertion des ramuscules sur les artères cérébrales postérieures près de leur bifurcation.

Nous ignorons encore quels sont les rapports entre l'atrophie frontale, type Pick, et l'atrophie infundibulaire, lesquelles nous ont paru fréquemment associées.

CONCLUSIONS

L'hyperostose frontale interne, qui a reçu des noms divers et souvent impropres (Exostoses ou Enostoses craniennes, Ostéophytes, Ostéome double frontal, Hyperostose sénile, Hyperostose accomodative, Paget cranien) est une formation nettement définie par sa localisation, sa morphologie, sa structure et son évolution.

Localement elle nous paraît conditionnée par l'adhérence de la dure-mère et les tractions transmises par celle-ci sur la table interne et la spongieuse des os frontaux. Aussi l'épaississement n'est-il pas anarchique, mais ordonné et limité par le jeu de ces tractions.

Elle n'est qu'un symptôme d'un trouble des échanges calcaires.

Elle s'accompagne de symptômes plus ou moins constants :

Adipose, en général tardive, de la racine des membres et des viscères.

Troubles du sommeil ; insomnie ; agitation nocturne.

Parfois polyphagie et polydipsie. Troubles urinaires. Troubles de la statique. Asthénie musculaire. Troubles visuels.

Elle peut provoquer des symptômes secondaires : céphalées, épilepsie tardive.

Elle semble faire partie d'un ensemble de symptômes infundibulo-tubériens, dont quelques cas ont été vérifiés anatomiquement.

TABLE DES MATIERES

	Pages
INTRODUCTION	5
CHAPITRE I. -- Historique	7
CHAPITRE II. — Observations anatomo-cliniques faites à l'Asile de Bel-Air	27
CHAPITRE III. — Pathogénie	67
CHAPITRE IV. — Symptômes associés à l'Hyper- ostose frontale interne. Etiologie	77
CONCLUSIONS	93

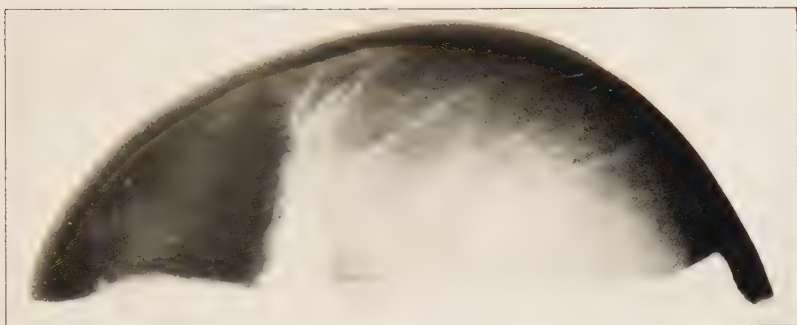


FIG. 1. — Calotte de H. (Obs. 1). Vue transversale.



FIG. 2. — Calotte de H. (Obs. 1). Vue axiale, (un fragment a été enlevé pour examen microscopique).

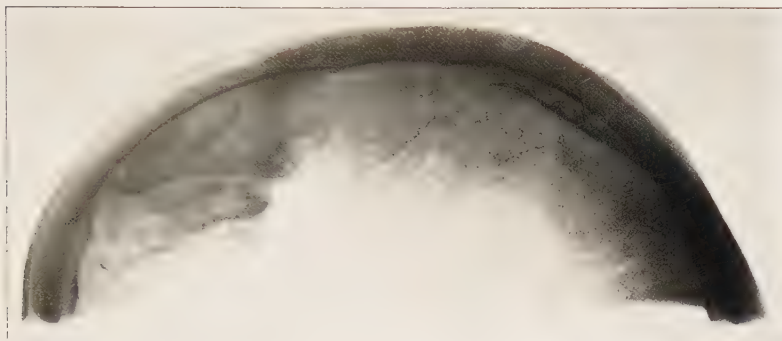


FIG. 3. — Calotte d'un Paralytique Général mort à 63 ans, Vue transversale.

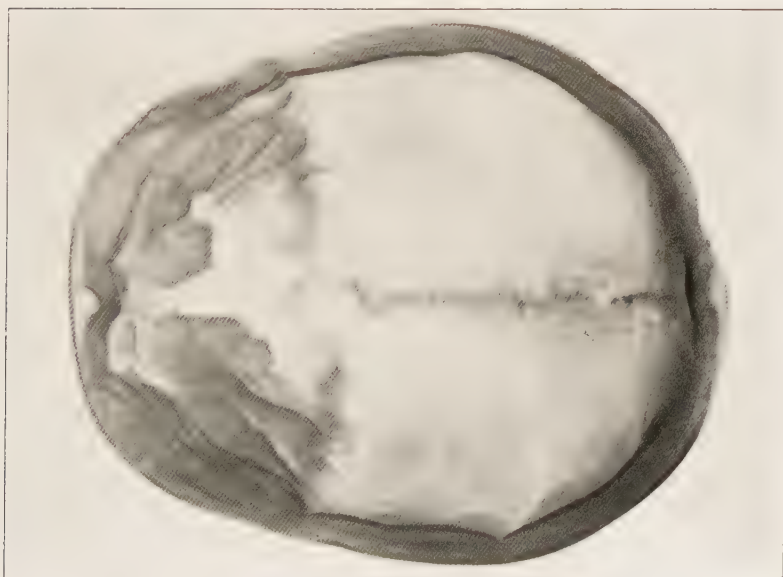


FIG. 4. — Calotte d'un Paralytique Général mort à 63 ans, Vue axiale.

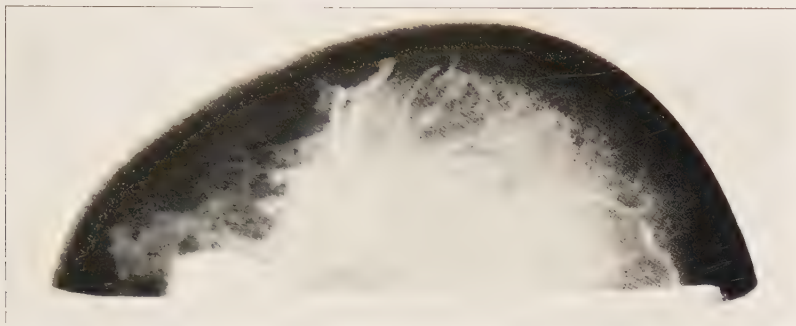


FIG. 5. — Calotte de D. (Obs. II). Vue transversale.

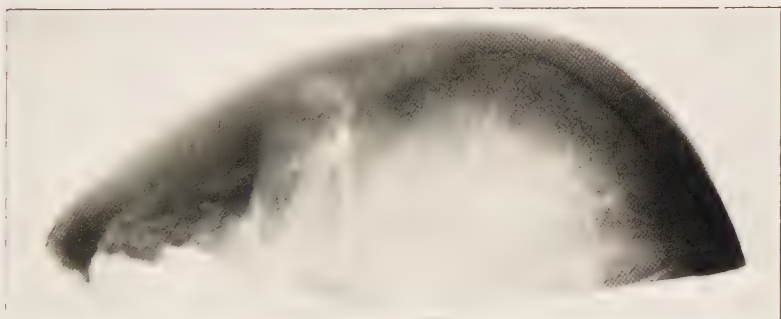


FIG. 6. — Calotte de Z. (Obs. III). Vue transversale.



FIG. 7. — Une travée osseuse de la spongiuse frontale hyperostosée.
Cas H. (Obs. I) Obj. 6a ; sans ocul.

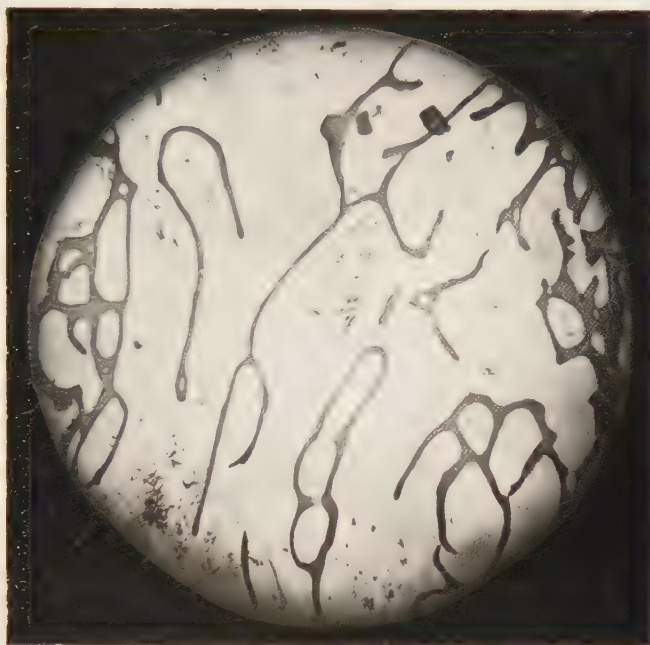


FIG. 8. — Une partie de la spongieuse sous la table interne frontale
Cas H. (Obs. I.) Ocul. La. sans ocul.

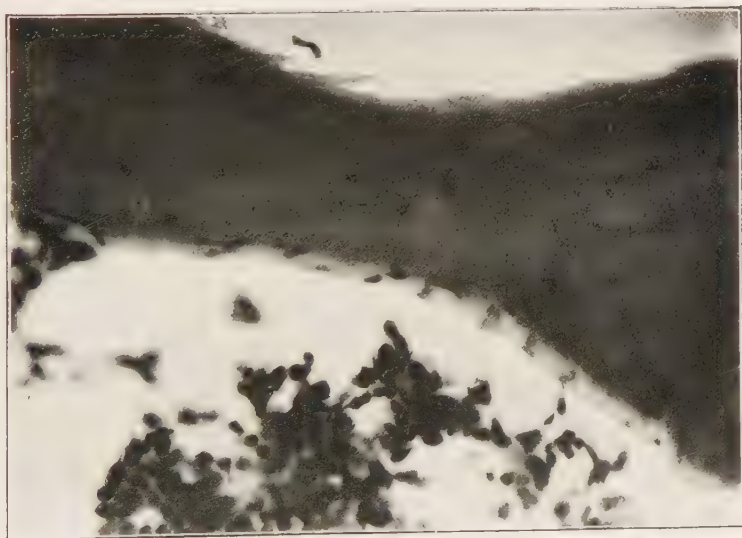


FIG. 9. — Trabécule osseuse avec une lignée d'ostéoblastes en activité
Cas H. (Obs. I.) Apochrom. Leitz 2 mm ; sans ocul

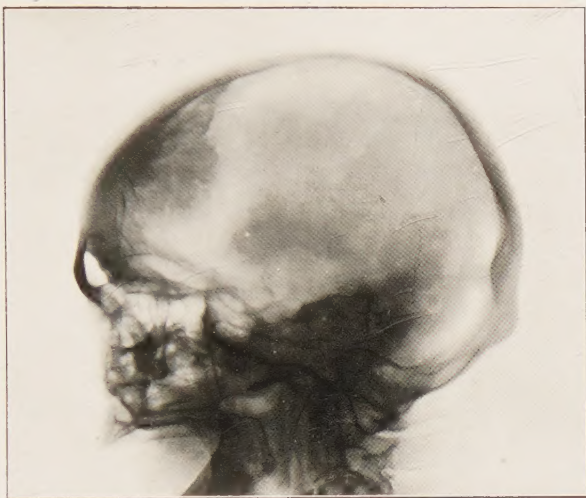


FIG. 10. — Mme L. (Obs. XVI). Hyperostose frontale interne.
Radiographie transversale prise le 23 août 1929.



FIG. 11. — Mme L. (Obs. XVI). Photographie prise en août 1929.

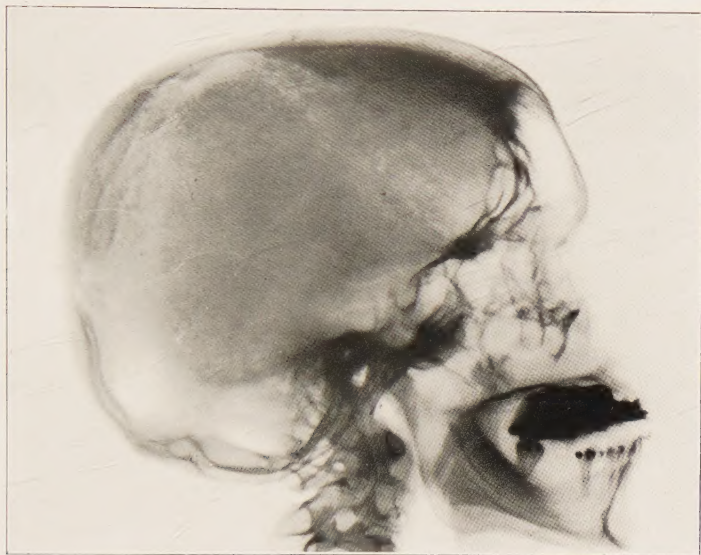


FIG. 12. — Mlle C. (Obs. XVII). Radiographie transversale prise en octobre 1929.



FIG. 13. — Mlle C. (Obs. XVII). Radiographie de face prise en octobre 1929.

